



جامعة سيدي محمد بن عبد الله
Université Sidi Mohamed Ben Abdellah

Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2019

Thèse N° 102/19

LES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE CHEZ L'ENFANT (Etude rétrospective à propos de 50 cas)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 13/05/2019

PAR

Mlle. ES-SOUABNI AMAL

Née le 10 Avril 1993 à Taounate

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Trouble du rythme cardiaque - Enfant - Epidémiologie - Clinique -
Paraclinique - Traitement - Evolution

JURY

M. ATMANI SAMIR..... PRÉSIDENT et RAPPORTEUR

Professeur de Pédiatrie

Mme . CHAARA HIKMAT.....

Professeur de Gynécologie Obstétrique

M. HMAMI FOUZIA

Professeur agrégé de Pédiatrie

M. BERDAI MOHAMED ADNANE.....

Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation

M. EL KOUACHE MUSTAPHA.....

Professeur agrégé d'Anatomie

Mme. WIDADE KOJMANE

Professeur assistant de Pédiatrie

PRÉSIDENT et RAPPORTEUR

JUGES

MEMBRE ASSOCIÉ

Table des matières

TABLE DES MATIERES -----	0
LISTE DES FIGURES -----	10
LISTE DES TABLEAUX -----	14
INTRODUCTION -----	17
PARTIE THEORIQUE-----	20
I. RAPPEL ANATOMIQUE ET ELECTROPHYSIOLOGIQUE -----	21
1. Rappel anatomique-----	21
1.1. Nœud sinusal -----	21
1.2. Les faisceaux inter-nodaux -----	22
1.3. La jonction auriculo-ventriculaire -----	22
1.4. Les voies ventriculaires -----	23
1.5. Les voies accessoires -----	24
2. Rappel physiologique-----	25
2.1. Genèse et conduction de l'influx électrique dans le cœur -----	25
2.2. Le potentiel de repos (PR) des cellules cardiaques -----	26
2.2.1. PR des cellules non automatiques (myocytes ventriculaires et auriculaires) -----	26
2.2.2. PR des cellules autorythmiques (cellules nodales) -----	27
2.3. Le potentiel d'action (PA) des cellules cardiaques -----	28
3. L'électrocardiogramme -----	31
3.1. Les principes électriques de l'ECG -----	31
3.2. Le parallèle anatomo-électrique -----	34
3.2.1. L'onde P -----	34
3.2.2. L'intervalle PR -----	35
3.2.3. Le complexe QRS -----	36
3.2.4. Le segment ST -----	38

3.2.5.	L'onde T et l'intervalle QT	38
3.2.6.	L'onde U	38
3.3.	L'interprétation de l'ECG	39
II.	LES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE CHEZ L'ENFANT	41
1.	Définition	41
2.	Epidémiologie	41
3.	Mécanismes des troubles du rythme cardiaque	42
3.1.	Automatisme cardiaque anormal	42
3.2.	Activités déclenchées	42
3.3.	Phénomène de réentrée	43
4.	Les manifestations cliniques	45
5.	Les moyens diagnostiques	45
5.1.	L'électrocardiogramme de surface	45
5.2.	L'enregistrement œsophagien	45
5.3.	Les manœuvres de stimulations vagales	46
5.4.	L'enregistrement électrographique au long cours (Holter)	46
5.5.	Les techniques d'enregistrement et de stimulation endocavitaires	46
6.	Moyens thérapeutiques	47
6.1.	Les médicaments anti-arythmiques	47
6.1.1.	Les digitaliques	47
6.1.2.	L'amiodarone	48
6.1.3.	La Striadyne	49
6.1.4.	Les bêtabloquants	50
6.1.5.	Les antiarythmiques de classe I	52
6.1.6.	Les inhibiteurs calciques	53
6.2.	Les techniques électriques	53
6.2.1.	Le choc électrique externe	53
6.2.2.	L'électrostimulation cardiaque transitoire	54

a.	La stimulation œsophagienne -----	54
b.	La stimulation endocavitaire -----	55
6.2.3.	Stimulation définitive: l'implantation d'un stimulateur cardiaque ---	55
6.2.4.	Défibrillateur implantable -----	57
6.2.5.	Ablation par radiofréquence -----	57
III.	DIFFERENTS TYPES DES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE CHEZ L'ENFANT	58
1.	Les tachycardies à QRS fin ou TSV -----	58
1.1.	Les tachycardies hissiennes -----	61
1.2.	Les tachycardies atriales -----	65
1.2.1.	Flutter atriale -----	66
1.2.2.	La tachysystolie auriculaire ou la tachycardie atriale ectopique -----	71
1.2.3.	Tachycardie atriale chaotique -----	74
1.3.	Tachycardies jonctionnelles par rythme réciproque (ou par réentrée) -----	79
1.3.1.	Tachycardie jonctionnelle réciproque par une voie accessoire -----	79
a.	Syndrome de Wolf Parkinson White -----	84
b.	Tachycardie jonctionnelle réciproque permanente ou tachycardie de COUMEL -----	87
1.3.2.	Tachycardie jonctionnelle par réentrée intra nodale -----	90
2.	Les tachycardies à QRS large -----	93
2.1.	Les tachycardies ventriculaires monomorphes -----	94
2.2.1.	Les TV monomorphe en salve de Gallavardin -----	96
2.2.2.	Les TV monomorphes fasciculaires gauches -----	99
2.2.3.	Les TV monomorphes idiopathiques du nourrisson -----	100
2.2.	Les tachycardies ventriculaires polymorphes -----	102
2.2.1.	Cardiomyopathie histiocytoide -----	104
2.2.2.	Syndrome du QT long congénital -----	105
2.2.3.	Syndrome de BRUGADA -----	116
2.2.4.	Tachycardie ventriculaire catécholergique polymorphe -----	124

3. Les rythmes irréguliers -----	129
4. Les bradycardies-----	131
4.1. Les bradycardies vagales paroxystiques (malaises vagues et syncopes vasovagales)-----	131
4.2. Bloc auriculo ventriculaire complet -----	135
4.3. Bloc auriculo ventriculaire partiel-----	140
PARTIE PRATIQUE -----	142
I. MATERIELS ET METHODES -----	143
1. Critères d'inclusion -----	143
2. Fiche d'exploitation -----	143
3. Méthode de collecte et d'analyse des données -----	143
II. RESULTATS -----	145
1. Epidémiologie -----	145
1.1. La prévalence globale -----	145
1.2. L'âge-----	145
1.3. Le sexe -----	146
1.4. Origine géographique -----	147
1.5. Le niveau socio-économique -----	147
2. Les données cliniques -----	148
2.1. Les antécédents -----	148
2.1.1. Le déroulement de la grossesse -----	148
2.1.2. Les antécédents médicaux -----	150
2.1.3. Les antécédents chirurgicaux -----	152
2.1.4. Les antécédents familiaux -----	152
2.2. La symptomatologie -----	155
2.2.1. Age de début des symptômes -----	155
2.2.2. Mode d'installation des signes cliniques -----	156
2.2.3. Les signes fonctionnels -----	157

2.3.	Les données de l'examen physique	159
2.3.1.	Les données de l'examen général	159
2.3.2.	Les données de l'examen cardiovasculaire	162
3.	Les données paracliniques	165
3.1.	L'électrocardiogramme (ECG)	165
3.2.	Les données écho cardiographiques	173
3.3.	Les données biologiques	179
3.3.1.	Bilan biologique avant traitement	179
3.3.2.	Bilan biologique après le début du traitement	182
4.	Les moyens thérapeutiques	184
4.1.	Traitement des tachycardies à QRS fin	184
4.1.1.	Les manœuvres vagales	184
4.1.2.	Traitement médicamenteux	185
4.1.3.	Le choc électrique externe	186
4.1.4.	Ablation par radiofréquence	188
4.2.	Traitement des bradycardies	188
4.3.	Traitement des rythmes irréguliers	189
5.	L'évolution	190
5.1.	L'évolution à court terme	190
5.2.	L'évolution à long terme	193
	DISCUSSION	196
I.	EPIDEMIOLOGIE	197
1.	La prévalence globale	197
2.	La prévalence de chaque classe des troubles du rythme cardiaque	198
2.1.	La tachycardie à QRS fin	198
2.1.1.	La tachycardie atriale	198
2.1.2.	La tachycardie jonctionnelle	199
2.1.3.	La tachycardie hisyenne	199

2.2.	La tachycardie à QRS large -----	200
2.3.	Les bradycardies -----	200
2.4.	Les rythmes irréguliers -----	200
2.4.1.	Les extrasystoles -----	200
2.4.2.	L'arythmie sinusale -----	201
3.	L'âge -----	202
4.	Le sexe -----	202
II.	ETUDE CLINIQUE -----	204
1.	Les antécédents -----	204
1.1.	Antécédents cardiaques -----	204
1.2.	Les autres antécédents médicaux -----	205
1.3.	Les antécédents de chirurgie cardiaque -----	206
2.	La symptomatologie clinique -----	206
III.	ETUDE PARACLINIQUE -----	208
1.	Les données échocardiographiques -----	208
2.	Les données biologiques -----	210
2.1.	Ionogramme sanguin avant le traitement -----	210
2.2.	Le bilan thyroïdien avant le traitement -----	211
2.3.	Le bilan thyroïdien après le traitement -----	213
IV.	LES MOYENS THERAPEUTIQUES -----	214
1.	Traitement des tachycardies à QRS fin -----	214
1.1.	Les manœuvres vagales -----	214
1.2.	Traitements médicamenteux -----	215
1.3.	Le choc électrique externe -----	216
1.4.	L'ablation par radiofréquence -----	217
2.	Traitement des bradycardies -----	218
3.	Traitement des rythmes irréguliers -----	219
V.	L'EVOLUTION -----	221

1. L'évolution des tachycardies à QRS fin -----	221
2. L'évolution des bradycardies -----	221
3. L'évolution des rythmes irréguliers -----	223
4. L'évolution globale -----	223
CONCLUSION -----	225
RESUMES -----	228
ANNEXES -----	237
BIBLIOGRAPHIE -----	248

Liste des abréviations

AV	: auriculo- ventriculaire
BAV	: bloc auriculo- ventriculaire
BAVC	: bloc auriculo-ventriculaire complet
BPM	: battements par minute
CIA	: communication inter-auriculaire
CIV	: communication inter-ventriculaire
DAI	: défibrillateur automatique implantable
ECG	: électrocardiogramme
ESA	: extrasystole auriculaire
ESV	: extrasystole ventriculaire
HTA	: hypertension artérielle
IM	: insuffisance mitrale
IT	: insuffisance tricuspide
JET	: tachycardie jonctionnelle ectopique
NAV	: nœud auriculo- ventriculaire ;
PA	: potentiel d'action
PAD	: pression artérielle diastolique
PAS	: pression artérielle systolique
PR	: potentiel de repos
QTc	: QT corrigé
RR	: rythme réciproque
SQTL	: syndrome du QT long
TA	: tension artérielle
TAC	: tachycardie atriale chaotique

TJ	: tachycardie jonctionnelle
TRC	: trouble du rythme cardiaque
TSA	: Tachysystolie auriculaire
TSV	: tachycardie supraventriculaire
TV	: tachycardie ventriculaire
VA	: ventriculo-auriculaire
VD	: ventricule droit
VG	: ventricule gauche
WPW	: syndrome de Wolf- Parkinson- White

Liste des figures

Figure 1 : Le tissu de conduction cardiaque.	21
Figure 2 : Schéma montrant le point de départ de l'influx électrique cardiaque et sa voie de propagation	26
Figure 3 : Tracé du potentiel membranaire d'une cardiomyocyte.....	27
Figure 4 : Différence de charge électrique transmembranaire d'une cardiomyocyte au repos.	27
Figure 5 : Activité pacemaker d'une cellule automatique	28
Figure 6 : Représentation schématique du cœur et des potentiels d'action spécifiques de chaque région cardiaque.	29
Figure 7 : PA dans la cellule myocardique.	29
Figure 8 : PA dans la cellule du nœud sinusal.	29
Figure 9 : Les 6 dérivations périphériques de l'ECG	33
Figure 10 : Les 6 dérivations précordiales de l'ECG	33
Figure 11 : Nomenclature standardisée de l'enregistrement de l'ECG	34
Figure 12 : L'orientation de l'onde P dépend de la dérivation :	35
Figure 13 : L'intervalle PR	35
Figure 14 : La dépolarisation septale	36
Figure 15 : L'aspect du complexe QRS	37
Figure 16 : Nomenclature des QRS	37
Figure 17 : Espace QT et segment ST	38
Figure 18 : Onde U	39
Figure 19 : Post-dépolarisation précoce.	43
Figure 20 : Post-dépolarisation tardive.....	43
Figure 21 : Mécanisme de réentrée.....	44

Figure 22 : Tachycardie hisienne	64
Figure 23 : Mécanisme du flutter atrial	67
Figure 24 : Flutter atrial	69
Figure 25 : Diagnostic de la tachysystolie auriculaire.	72
Figure 26 : Tachycardie atriale ectopique ou tachysystolie	73
Figure 27 : Tachycardie atriale chaotique	76
Figure 28 : Tachycardie atriale chaotique du nourrisson.	77
Figure 29 : Tachycardie jonctionnelle par réentrée intranodale :.....	92
Figure 30 : Tachycardie ventriculaire (TV) monomorphe.....	96
Figure 31 : Tachycardie ventriculaire monomorphe en salve.	96
Figure 32 : Tachycardie fasciculaire gauche	100
Figure 33 : Tachycardie ventriculaire rapide (300/min) quasi permanente, mal tolérée chez un nourrisson de 18 mois :.....	102
Figure 34 : Tachycardie ventriculaire incessante du nourrisson ou cardiomyopathie histiocytoïde	105
Figure 35 : Calcul de l'intervalle QT corrigé selon la formule de Bazett.....	109
Figure 36 : ECG enregistré au décours d'une syncope chez une enfant de 13 ans	110
Figure 37 : Torsade de pointe (A), QT long congénital, QTc = 500 ms (B)	112
Figure 38 : Syndrome de Brugada type 1 spontané chez un enfant de 8 ans .	121
Figure 39 : Aspect caractéristique du syndrome de Brugada.	122
Figure 40 : Tachycardie ventriculaire catécholergique	127
Figure 41 : Arythmie respiratoire physiologique chez l'enfant (A). Extrasystoles atriales (B)	130
Figure 42 : Différents types d'extrasystoles	131

Figure 43 : Hyper réflectivité vagale du nourrisson.	134
Figure 44 : Bloc auriculo-ventriculaire complet congénital.	138
Figure 45 : Répartition des troubles du rythme cardiaque chez nos patients selon les tranches d'âge.	146
Figure 46 : Répartition des troubles du rythme cardiaque chez nos patients selon le sexe.	147
Figure 47 : Répartition des patients selon l'origine géographique.	147
Figure 48 : Répartition des patients selon le niveau socio-économique.	148
Figure 49: prise médicamenteuse au cours de la grossesse.	150
Figure 50: Répartition des antécédents cardiaques chez nos patients.	151
Figure 51 : Répartition des patients selon la consanguinité.	153
Figure 52 : Les antécédents familiaux de nos patients.	154
Figure 53 : Répartition selon l'âge de début des symptômes.	155
Figure 54: Mode d'installation des signes cliniques.	157
Figure 55 : Les symptômes ou circonstances de découverte.	158
Figure 56 : La tension artérielle de nos patients.	161
Figure 57 : la saturation sanguine en oxygène à l'air ambiant.	162
Figure 58 : Les signes d'insuffisance cardiaque à l'examen physique.	164
Figure 59 : Répartition des troubles du rythme cardiaque chez nos patients.	166
Figure 60: Répartition des types de la tachycardie à QRS fin chez nos patients	168
Figure 61 : Flutter auriculaire :	168
Figure 62 : Préexcitation chez un patient qui a la maladie de pompe :	169
Figure 63: Tachycardie jonctionnelle :	169
Figure 64: Tachycardie atriale ectopique multifocale :	170
Figure 65: Répartition des types de bradycardie chez nos patients.	171

Figure 66: Répartition des rythmes irréguliers chez nos patients.....	172
Figure 67: Les résultats de l'écho Doppler cardiaque chez nos patients.	173
Figure 68: Cardiopathies congénitales découvertes à l'échographie.	174
Figure 69: La fonction systolique chez nos patients.	175
Figure 70 : Répartition de la fonction systolique altérée selon les TRC chez nos patients.....	176
Figure 71: Dilatation cavitaire à l'échocardiographie.....	178
Figure 72 : L'atteinte valvulaire à l'échocardiographie.....	179
Figure 73 : Les résultats d'ionogramme sanguin chez nos patients.....	180
Figure 74 : Résultats du bilan thyroïdien avant traitement de notre série.....	181
Figure 75 : Dosage de la TSHus après le traitement.	183
Figure 76 : Manœuvres vagales chez les patients ayant une tachycardie à QRS fin.	185
Figure 77 : Le traitement anti-arythmique chez les patients ayant une tachycardie à QRS fin.	186
Figure 78 : Les patients à tachycardie à QRS fin bénéficiant d'un choc électrique externe.....	187
Figure 79 : Traitement des patients ayant un rythme irrégulier.	189

Liste des tableaux

Tableau 1 : Normes de la fréquence cardiaque selon l'âge.	40
Tableau 2 : Les valeurs normales de l'ECG	40
Tableau 3 : La répartition selon la tranche d'âge des patients.	145
Tableau 4 : Répartition des patients selon le sexe.....	146
Tableau 5 : Le déroulement de la grossesse chez nos patients.....	149
Tableau 6: Prise médicamenteuse au cours de la grossesse.	150
Tableau 7 : Les antécédents de pathologies cardiaques.	151
Tableau 8: Les autres antécédents médicaux chez nos malades.....	152
Tableau 9 : Les antécédents familiaux des patients.....	154
Tableau 10 : Répartition selon l'âge de début des symptômes.	155
Tableau 11 : Mode d'installation des signes cliniques.....	156
Tableau 12: Les symptômes ou circonstances de découverte.	158
Tableau 13: L'état général de nos patients.	159
Tableau 14: La fréquence cardiaque chez nos patients.	159
Tableau 15 : Fréquence respiratoire chez nos patients.....	160
Tableau 16 : La tension artérielle des patients.	160
Tableau 17 : La saturation sanguine en oxygène à l'air ambiant chez nos patients.....	161
Tableau 18 : Cyanose à l'inspection.	162
Tableau 19 : L'examen des pouls périphériques.	163
Tableau 20 : Récapitulatif des signes auscultatoires.	163
Tableau 21 : Répartition des troubles du rythme et de conduction cardiaque chez les enfants de notre série.....	165

Tableau 22 : Répartition des types de la tachycardie à QRS fin chez nos patients.	167
Tableau 23 : Répartition des types de bradycardie chez nos patients.	170
Tableau 24: Répartition des rythmes irréguliers chez nos patients.	171
Tableau 25: Les résultats de l'écho Doppler cardiaque.....	173
Tableau 26 : Cardiopathies congénitales trouvées à l'échocardiographie chez nos patients.....	174
Tableau 27 : Répartition de la fonction systolique altérée selon les TRC chez nos patients.....	176
Tableau 28 : Dilatation cavitaire à l'échocardiographie.	177
Tableau 29 : L'atteinte valvulaire à l'échocardiographie.	178
Tableau 30 : Les résultats de l'ionogramme sanguin chez nos patients.	180
Tableau 31 : Résultats du bilan thyroïdien avant traitement de notre série.	181
Tableau 32 : Dosage de la TSHus après le traitement.....	183
Tableau 33 : Manœuvres vagales chez les patients ayant une tachycardie à QRS fin.	184
Tableau 34 : Le traitement anti-arythmique chez les patients ayant une tachycardie à QRS fin.	186
Tableau 35 : Les patients à tachycardie à QRS fin bénéficiant d'un choc électrique externe.....	187
Tableau 36 : Traitement des patients ayant une bradycardie.....	188
Tableau 37 : Evolution à court terme des tachycardies à QRS fin.	191
Tableau 38 : Evolution à court terme des patients avec rythme irrégulier. .	193

Tableau 39 : Evolution à long terme des patients avec tachycardie à QRS fin.

..... 194

INTRODUCTION

Une arythmie cardiaque correspond à une anomalie du rythme cardiaque touchant sa fréquence, sa régularité et l'intensité de ses contractions. Ils sont la conséquence d'une anomalie dans la genèse de l'influx ou/et de troubles de la conduction.

Les troubles du rythme cardiaque peuvent survenir à n'importe quel âge. Leur incidence est de 0.1–0.4%. Les tachycardies supra-ventriculaires représentent la plus grande partie des arythmies cardiaques chez l'enfant et sont de meilleur pronostic. Les tachycardies ventriculaires sont beaucoup plus rares. Les blocs auriculo-ventriculaires restent aussi une affection très rare. Le bloc auriculo-ventriculaire complet est souvent congénital et de pronostic sévère. Le bloc auriculo-ventriculaire partiel est moins sévère mais nécessite une surveillance régulière car il peut évoluer vers un bloc complet.

La présentation clinique des troubles de rythme chez l'enfant est très polymorphe. Elle dépend de l'âge, du type de l'arythmie cardiaque et du terrain sur lequel ils surviennent. Le diagnostic repose essentiellement sur l'ECG de surface, et parfois nécessite un enregistrement holter.

La prise en charge thérapeutique dépend de l'âge, du type de l'arythmie et de son retentissement hémodynamique. L'arsenal thérapeutique comprend pour les arythmies tachycardes les médicaments anti-arythmiques, la défibrillation voire l'ablation endocavitaire. Pour les blocs auriculo-ventriculaires sévères, le traitement repose essentiellement sur la stimulation cardiaque continue par un pacemaker.

Le présent travail est une étude rétrospective portant sur 50 cas colligés au sein de l'unité de cardiologie pédiatrique et du service de réanimation néonatale du CHU Hassan II Fès, ayant comme objectifs :

- La description des aspects physiopathologiques, cliniques, électriques, thérapeutiques et évolutifs des différentes arythmies cardiaques.
- L'évaluation de l'incidence des troubles de rythme cardiaque au sein de la consultation de cardiologie pédiatrique au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès.
- L'évaluation des aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs des différents cas qui ont été pris en charge.

PARTIE THEORIQUE

I. Rappel anatomique et électrophysiologique

1. Rappel anatomique

Le tissu dit de conduction du cœur humain comporte de façon constante un foyer auriculaire fait de cellules spécialisées dans l'émission des influx électriques, appelé nœud sinusal, et des voies de conduction proprement dites qui transportent ces influx jusqu'aux cellules myocardiques ventriculaires en passant par un centre régulateur d'importance capitale: le nœud auriculo-ventriculaire (Figure 1) [1].

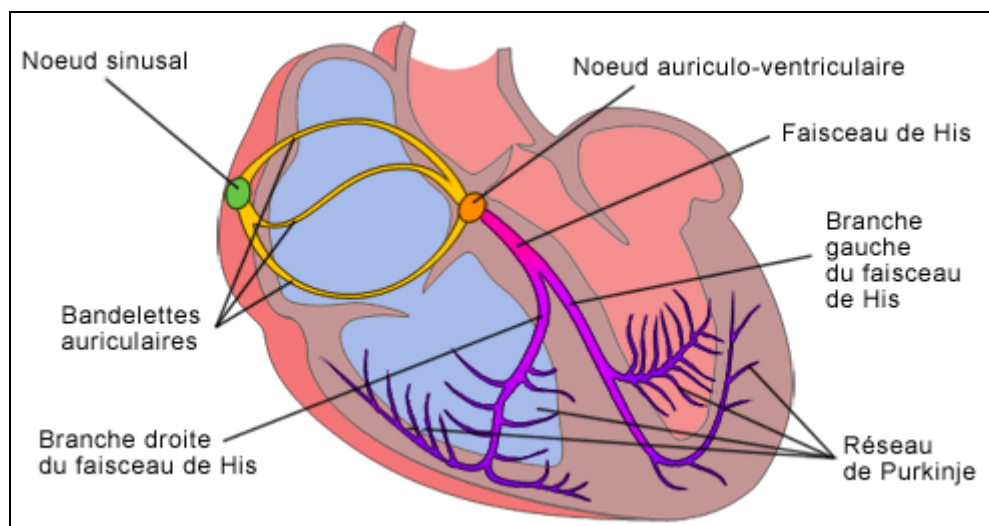


Figure 1 : Le tissu de conduction cardiaque.

1.1. Nœud sinusal :

Décrit en 1907 par Keith et Flack qui lui ont laissé leurs noms et encore appelé simplement « sinus », c'est un manchon de petites cellules arrangées de façon plexiforme, faisant une structure épicaudique de 15mm sur 5mm situé à la face antérieure de la jonction entre la partie inférieure de la veine cave supérieure et la face antérieure de l'oreillette droite. Il génère

des décharges spontanées à la fréquence de 60 à 100 par minute, ce qui en fait le centre d'automatisme primaire. Il est régulé par le tonus sympathique et parasympathique [1].

1.2. Les faisceaux inter-nodaux :

Ils réunissent les deux formations nodales. Ces connexions ont été mises en évidence par l'électrophysiologie. On distingue :

- **Un faisceau antérieur** qui naît du pôle antérieur du nœud sinoatrial, s'incurve à proximité de la veine cave supérieure vers la gauche du toit de l'atrium droit, suit le septum inter atrial et descend vers le nœud auriculo-ventriculaire.
- **Un faisceau moyen** qui naît du pôle postérieur du nœud sinoatrial, fait une boucle derrière la veine cave supérieure, croise la face postérieure de l'atrium droit puis le septum interatrial à sa partie moyenne.
- **Un faisceau postérieur** qui suit la crête terminale (crista terminalis) jusqu'au bord postérieur du septum interatrial et du nœud auriculo-ventriculaire [2].

1.3. La jonction auriculo-ventriculaire :

On donne ce nom à l'ensemble formé par le nœud auriculo-ventriculaire et les voies de conduction qui y entrent et qui en sortent :

- **Le nœud auriculo-ventriculaire**, encore appelé nœud de Tawara, est un ovale de cellules enchevêtrées, de 6 mm de long sur 2 mm de large, situé au-dessus de l'anneau fibreux de la valve tricuspide entre l'orifice du sinus coronaire en arrière et la partie membraneuse du septum interventriculaire en avant.

- **Les voies d'entrée au nœud:** on leur donne le nom de fibres atrionodales : ces fibres entrent toujours dans le nœud par l'arrière et l'influx qu'elles conduisent devra obligatoirement traverser la quasi-totalité du nœud auriculo-ventriculaire.
- **La voie de sortie du nœud:** c'est le tronc du faisceau de His. Il est constitué de longues fibres rangées de façon strictement parallèle en un cordon de 10 mm de long et de 2 mm de diamètre. Il émerge du pôle antérieur du nœud auriculo-ventriculaire et chemine vers l'avant et un peu en bas dans le bord inférieur du septum inter-ventriculaire membraneux. Fait important, il est entièrement isolé du myocarde avoisinant sur la première moitié de son trajet par une gaine de tissu fibreux appelé « noyau fibreux central ». Après sa sortie de ce noyau, il se divise en deux branches. Par définition, le point de bifurcation du faisceau de His marque la limite entre les voies de conduction supra-ventriculaires qui viennent d'être décrites, et les voies ventriculaires qu'il reste à décrire [1].

1.4. Les voies ventriculaires :

- **Les branches du faisceau de His :** Au bord inférieur du septum inter-ventriculaire membraneux, le tronc du faisceau de His se divise en une branche droite, qui prolonge le tronc vers l'avant puis le bas et la droite en cheminant sous l'endocarde ventriculaire droit jusqu'au pilier antérieur de la valve tricuspide; une branche gauche, beaucoup plus complexe, qui est en fait un large ruban se dispersant en éventail sous l'endocarde de la face gauche du septum inter-ventriculaire. Les fibres les plus antérieures sont

regroupées sous le nom d'hémibranche antérieure gauche et les fibres postérieures sous celui d'hémibranche postérieure gauche. De nombreuses connexions latérales unissent en fait ces hémibranches.

- **Le réseau de Purkinje** : ce sont les cellules de ramification qui répartissent les influx aux cellules musculaires contractiles de l'endocarde vers l'épicarde [1].

1.5. Les voies accessoires :

Chez certains individus, la conduction peut cheminer dans des voies différentes de la voie normale qui vient d'être décrite. Ces voies sont appelées accessoires ou aberrantes. Les faisceaux de Kent sont les plus connus et les moins rares. Ils ont pour particularité d'être faits de fibres myocardiques tout à fait communes, sans spécificité conductrice comme celles de la voie principale, et d'unir le myocarde auriculaire et ventriculaire (gauche ou droit) à la manière d'un « pont musculaire » court-circuitant la voie nodohisienne normale [1].

2. Rappel physiologique

2.1. Genèse et conduction de l'influx électrique dans le cœur

Le cœur possède une activité intrinsèque qui lui permet de générer son activité rythmique de manière automatique. Cet automatisme est dû à l'existence du tissu nodal, ce dernier est constitué de cellules spécialisées capables de générer des potentiels d'action de manière spontanée.

L'influx électrique prend naissance au niveau de l'oreillette droite dans le nœud sinusal, et se propage par l'intermédiaire des fibres inter nodales dans le myocarde des oreillettes droite et gauche, qui se contractent, et chassent le sang vers les ventricules. Puis, il atteint le nœud auriculo-ventriculaire, où le ralentissement de la conduction au niveau de ce nœud permet à la systole auriculaire de s'achever et permet ainsi le remplissage des cavités ventriculaires avant la transmission de l'onde de l'activation aux ventricules. Le rôle du nœud auriculo ventriculaire est de filtrer les impulsions électriques qui lui parviennent, de les éliminer en partie (si la fréquence est trop élevée), de les coordonner et d'en faire un influx électrique homogène transmis au faisceau de His. A l'arrivée de l'influx électrique à ce dernier, l'onde de dépolarisation se transmet du côté gauche du septum interventriculaire vers le côté droit puis se propage sur la partie inférieure du septum en direction de l'apex, elle remonte ensuite le long des parois ventriculaires de l'endocarde à l'épicarde par le biais du réseau de Purkinje vers le plancher auriculo-ventriculaire (figure 2). La systole ventriculaire se produit alors et permet de chasser le sang des ventricules vers l'artère pulmonaire et l'aorte.

Physiologiquement, la fréquence à laquelle se succèdent les PA est imposée par la fréquence de dépolarisation des cellules du nœud sinusal et est régulée par le système nerveux végétatif qui permet d'adapter le rythme cardiaque aux circonstances extérieures : une stimulation vagale provoque une bradycardie alors qu'une stimulation sympathique provoque une tachycardie [3,4].

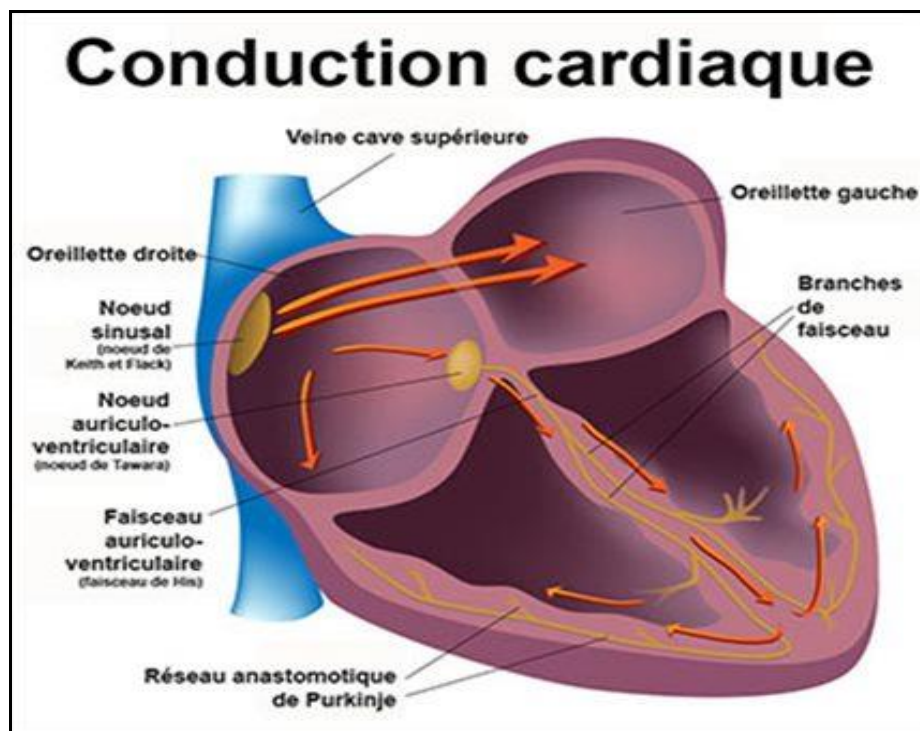


Figure 2 : Schéma montrant le point de départ de l'influx électrique cardiaque et sa voie de propagation [5].

2.2. Le potentiel de repos (PR) des cellules cardiaques

2.2.1. PR des cellules non automatiques (myocytes ventriculaires et auriculaires)

Les cellules myocardiques contractiles ont un potentiel de repos stable de l'ordre de -90 mV (figure 3) consécutif à un déséquilibre des charges entre les surfaces membranaires interne et externe (figure 4). Cette

différence de potentiel est due essentiellement à la présence de transports actifs d'ions au travers de la membrane. La pompe Na^+-K^+ fait sortir trois cations de sodium contre l'entrée de deux cations de potassium. Le déséquilibre de charge qui en résulte entraine l'électronégativité de l'intérieur de la cellule. A l'état de base les concentrations en sodium et en potassium sont nettement plus élevées respectivement à l'extérieur et à l'intérieur de la cellule [6].

<p>Potentiel de repos.</p>	<p>Espace extracellulaire</p> <p>Membrane cellulaire</p>
<p>Figure 3 : Tracé du potentiel membranaire d'une cardiomyocyte</p>	<p>Figure 4 : Différence de charge électrique transmembranaire d'une cardiomyocyte au repos.</p>

2.2.2. PR des cellules autorythmiques (cellules nodales)

A la différence des cellules contractiles auriculaires et ventriculaires, les cellules nodales ne présentent pas de PR stable. Au contraire ces cellules ont un potentiel de pacemaker, c'est-à-dire que la membrane se dépolarise lentement entre les potentiels d'action jusqu'à un certain seuil à partir duquel se déclenche un nouveau potentiel d'action (PA), ce qui se traduit sur le tracé du potentiel en fonction du temps par une pente progressivement croissante dite pente de dépolarisation diastolique (figure 5). Les cycles

répétés de dépolarisation et de potentiel d'action propagé à l'ensemble du cœur sont responsables des battements cardiaques sans qu'il y ait de stimulus nerveux, ce qui explique l'automatisme cardiaque [5].

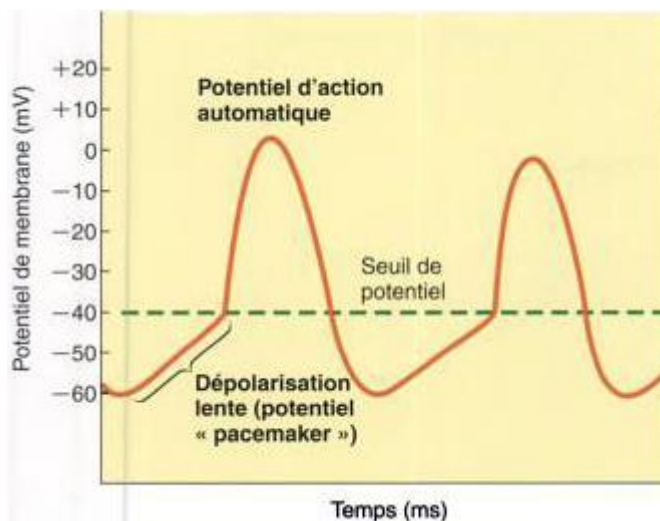


Figure 5 : Activité pacemaker d'une cellule automatique [5].

2.3. Le potentiel d'action (PA) des cellules cardiaques [3, 5, 6].

Le PA est responsable de la propagation de l'influx électrique. Il s'agit d'une modification brutale du potentiel membranaire de repos d'une cellule douée d'automatisme ou excitable, qui est transmise rapidement de cellule en cellule via un couplage électrique assuré par les jonctions gap. Ainsi, le PA est le résultat de l'activité d'une trentaine de canaux ioniques différents et dépend des variations de perméabilité de ces canaux. La morphologie du PA est différente d'un type cellulaire à l'autre, selon que les cellules soient spécialisées dans l'automatisme, l'excitabilité, ou la conduction (figure 6).

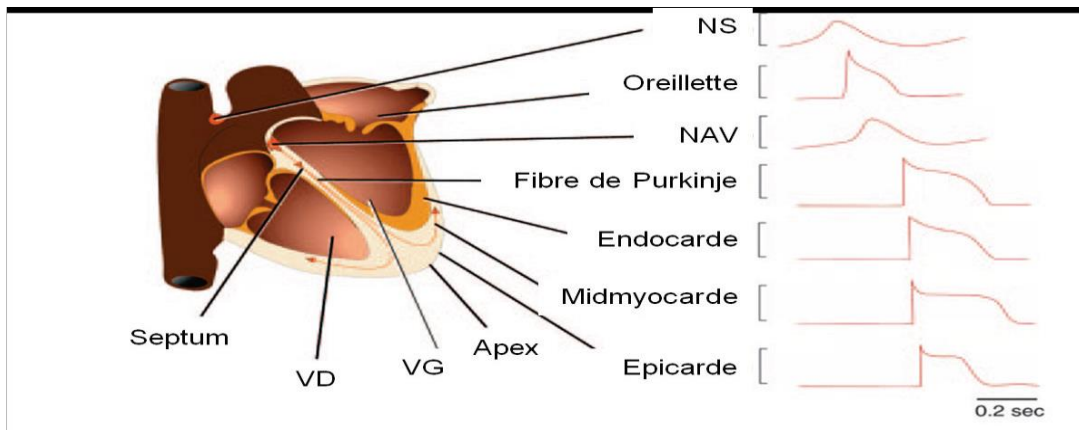


Figure 6 : Représentation schématique du cœur et des potentiels d'action spécifiques de chaque région cardiaque.

NS : nœud sinusal. NAV : nœud auriculo ventriculaire. VG : ventricule gauche. VD : ventricule droit.

Dans les cardiomyocytes, le PA comprend 5 phases successives : numérotées de 0 à 4 (Figure 7). Alors que dans les cellules du tissu nodal on ne trouve pas les phases 1 et 2 (figure 8). Les phases 0, 1, 2 et 3 appartiennent au PA, la phase 4 correspond au PR des cardiomyocytes ou à la dépolarisation diastolique des cellules douées d'automatisme.

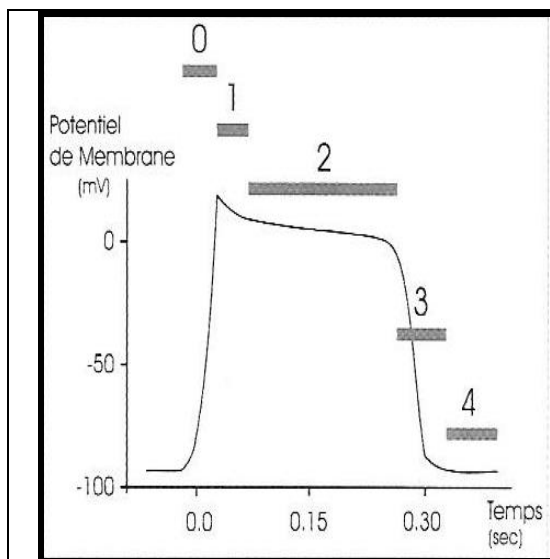


Figure 7 : PA dans la cellule myocardique.

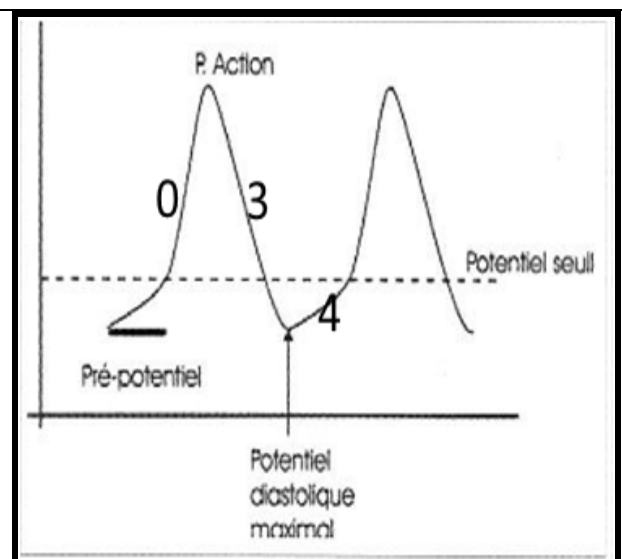


Figure 8 : PA dans la cellule du nœud sinusal.

- **La phase 0** : ou phase ascendante du PA, correspond à une dépolarisation très rapide de l'ordre de la milliseconde, excepte pour les cellules nodales qui ont une phase 0 beaucoup plus lente. Cette phase résulte de l'entrée de sodium dans les cellules myocardiques et de Purkinje ou de l'entrée de calcium dans les cellules du nœud sino-atrial et du nœud auriculo-ventriculaire (AV), ce qui entraîne une réduction de l'électronégativité intracellulaire et crée même une électropositivité intracellulaire transitoire ($-90\text{mV} \rightarrow +20\text{mV}$).
- **La phase 1** : ou phase de repolarisation précoce, due à l'inactivation du courant sodique rapide et à l'activation du courant potassique transitoire qui permet une diffusion des ions potassiques vers l'extérieur de la cellule selon un gradient de concentration. Il y a alors une repolarisation qui ramène la différence de potentiel membranaire à 0.
- **La phase 2** : c'est la phase de plateau ou de repolarisation lente qui dure de 150 à 300 msec. Cette phase est propre aux cellules contractiles du cœur et absente dans les cellules du tissu nodal. Elle résulte d'une balance entre des courants calciques entrants (qui tendent à dépolariser la membrane) et des courants potassiques sortants (qui tendent à repolariser la membrane), ainsi qu'à l'échangeur $\text{Na}^+-\text{Ca}^{2+}$ qui fonctionne dans le sens d'une entrée d'ions Na^+ contre une sortie d'ions Ca^{2+} .
- **La phase 3** : correspond à la repolarisation membranaire finale, les canaux potassiques s'activent et permettent la sortie massive des

ions de K^+ , et donc une perte de charges positives, et les canaux calciques se ferment et donc il n'y a plus d'entrée de calcium à l'intérieur de la cellule, ce qui contribue au retour à la négativité intérieure, et le potentiel de membrane revient à sa valeur de repos.

- **La phase 4** : correspond au potentiel de repos qui est négatif. Dans les cellules contractiles le PR est stable ; proche de -90 mV, due au courant potassique, et à l'activité de la pompe sodium-potassium dépendante de l'adénosine triphosphate (Na^+/K^+ ATPase) qui permet de créer le gradient ionique des ions Na^+ et K^+ de part et d'autre de la membrane. Alors que dans les cellules du tissu nodal, cette phase est instable, elle est caractérisée par une dépolarisation diastolique spontanée, due à une diminution progressive de la perméabilité membranaire au potassium pendant la diastole. Le potentiel membranaire s'adapte donc à cette variation de perméabilité.

3. L'électrocardiogramme

3.1. Les principes électriques de l'ECG

Les courants électriques auxquels donnent lieu la dépolarisation et la repolarisation du muscle cardiaque sont conduits par les liquides de l'organisme et circulent dans les tissus qui entourent le cœur. Une partie de ces courants atteint la surface du corps où on peut les détecter avec des électrodes enregistreuses.

L'enregistrement obtenu est l'électrocardiogramme ou ECG.

L'aspect du tracé recueilli à la surface du corps dépend de la position des électrodes enregistreuses. La déflexion du tracé est dirigée vers le haut

ou le bas selon que le courant électrique cardiaque se déplace vers l'électrode ou s'en éloigne.

Alors même que les courants enregistrés sont dus à la même activité électrique du cœur, les tracés obtenus diffèrent selon la position des électrodes à la surface du corps.

On utilise douze électrodes : il y a six dérivations des membres, ou périphériques, et six dérivations précordiales obtenues avec des électrodes exploratrices placées sur le thorax en six endroits autour du cœur.

- Les 6 dérivations périphériques sont : les dérivations I, II, III, aVR, aVL et aVF. (Figure 9)

Les dérivations I, II, III sont bipolaires car c'est la différence de potentiel entre deux électrodes exploratrices qui est enregistrée. Alors que les dérivations aVR, aVL, aVF sont dites unipolaires ; bien que deux électrodes soient utilisées, seul est enregistré le potentiel détecté par l'électrode exploratrice ; l'autre électrode est mise à zéro et sert de référence neutre [5].

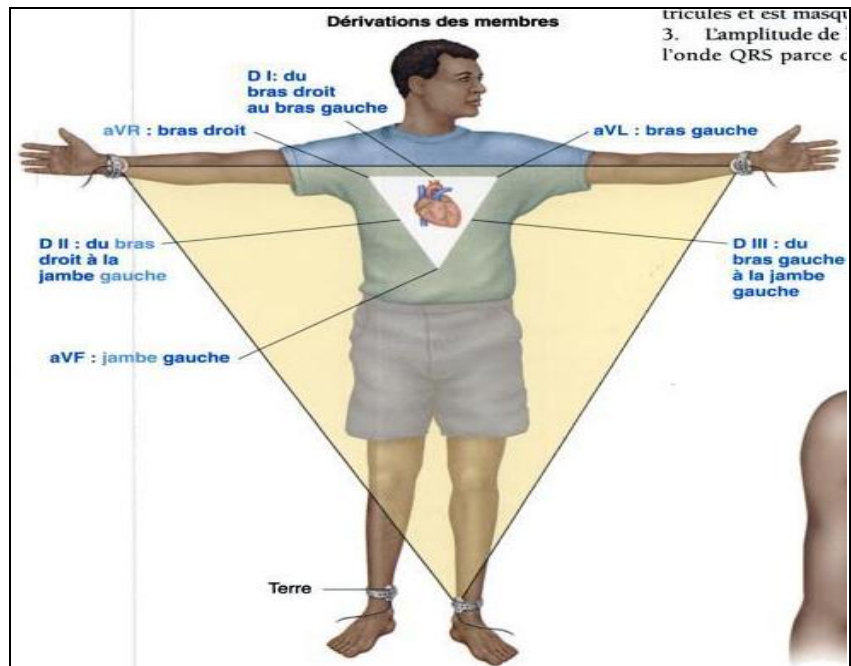


Figure 9 : Les 6 dérivations périphériques de l'ECG [5].

- Les six dérivations précordiales de V1 à V6 sont aussi unipolaires (Figure 10). L'électrode exploratrice enregistre surtout le potentiel électrique du muscle cardiaque situé juste en dessous d'elle en six endroits situés autour du cœur [5].

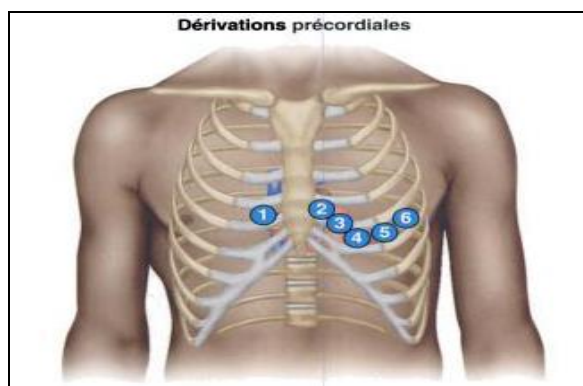


Figure 10 : Les 6 dérivations précordiales de l'ECG [5].

3.2. Le parallèle anatomo-électrique

Par convention, on attribue aux ondes principales de l'ECG les lettres P, Q, R, S, T et U (figure 11). Chaque onde représente la dépolarisation (décharge électrique) ou la repolarisation (recharge électrique) d'une certaine région du cœur [7].

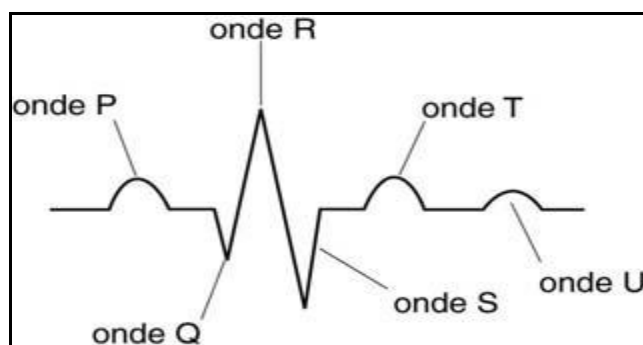


Figure 11 : Nomenclature standardisée de l'enregistrement de l'ECG [7].

3.2.1. L'onde P :

Dans un cœur normal, chaque battement commence avec la décharge (dépolarisation) du nœud sino-auriculaire, à la partie supérieure de l'oreillette droite. C'est un événement spontané, survenant 60 à 100 fois par minute. La **dépolarisation du nœud sino-auriculaire** ne provoque aucune onde identifiable sur l'ECG standard [7].

La première onde détectable, **l'onde P**, apparaît quand l'influx se propage au myocarde auriculaire, dépolarisant les oreillettes. L'électricité se dirige vers la plupart des électrodes créant une déflexion positive à l'exception d'aVR qui voit s'éloigner le courant créant ainsi une onde P négative (figure 12) [8].

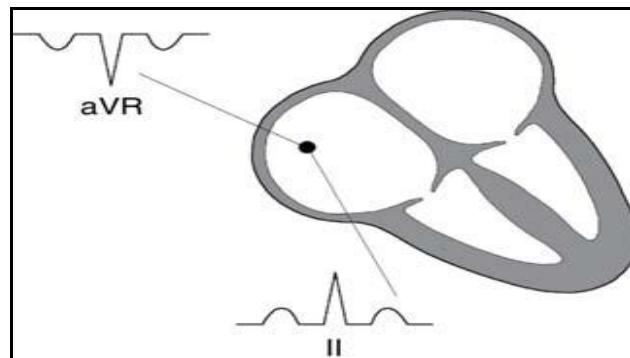


Figure 12 : L'orientation de l'onde P dépend de la dérivation :

- Les ondes P sont normalement dirigées vers le haut en DII.
- Les ondes P sont normalement inversées en aVR [7].

3.2.2. L'intervalle PR :

Après avoir parcouru l'oreillette, l'influx électrique atteint le nœud auriculo-ventriculaire (AV). L'activation de ce nœud tout comme le nœud Sinusal ne provoque aucune onde identifiable sur l'ECG, mais elle se traduit par un retour à la ligne isoélectrique avant l'onde suivante R ou Q. Donc l'**intervalle PR** correspond ainsi à l'espace entre le début de l'onde P et le début de l'onde suivante R ou Q et traduit le temps nécessaire à l'influx pour traverser les oreillettes et le nœud auriculo ventriculaire jusqu'au muscle ventriculaire, il est mesuré du début de l'onde P au début de l'onde R, sa durée est normalement comprise entre 0,12 et 0,20 s ou entre 3 et 5 petits carreaux du papier d'enregistrement (figure 13) [7,8].

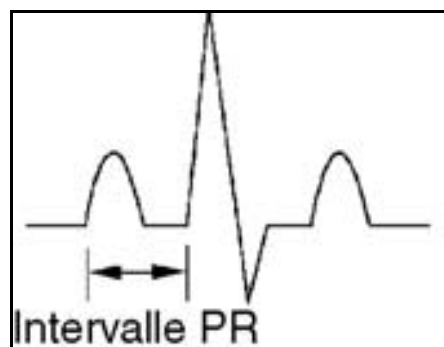


Figure 13 : L'intervalle PR [7].

3.2.3. Le complexe QRS :

Après sa traversée du nœud AV, l'influx entre dans le faisceau de His, le courant s'écoule normalement dans les branches du faisceau de His au sein du septum interventriculaire, de la gauche vers la droite, donnant une première déflexion positive appelée **onde R** (comme en V1) ou négative appelée **onde Q** (comme en V6) en fonction de la localisation de l'électrode exploratrice (figure 14) [7, 8].

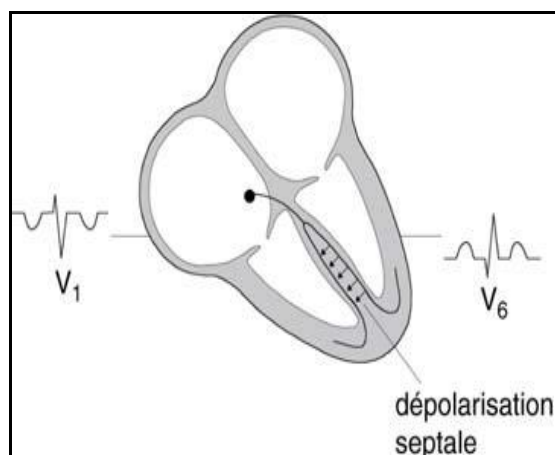


Figure 14 : La dépolarisation septale: le septum se dépolarise normalement de la gauche vers la droite [7].

Puis la dépolarisation se fait selon un vecteur en direction apicale (dit **vecteur apical**) puis en direction pariétale ventriculaire gauche (**vecteur pariétal**) puis en direction basale (**vecteur basal**) vers l'arrière et le haut donnant le **complexe QRS**.

Le complexe QRS enregistré correspond à la dépolarisation des 2 ventricules. Il est positif ou négatif selon que l'onde R ou S est dominante.

Le ventricule gauche ayant une masse musculaire plus développée que celle du ventricule droit, le voltage généré par sa dépolarisation déterminera la forme du complexe QRS. Ainsi, les dérivations situées à droite verront une quantité de voltage relativement faible se diriger vers elles lors de la

dépolarisation du ventricule droit et une quantité plus importante s'en éloigner lors de la dépolarisation du ventricule gauche d'où un complexe à prédominance négative et inversement pour les dérivations situées à gauche (Figure 15) [7,8].

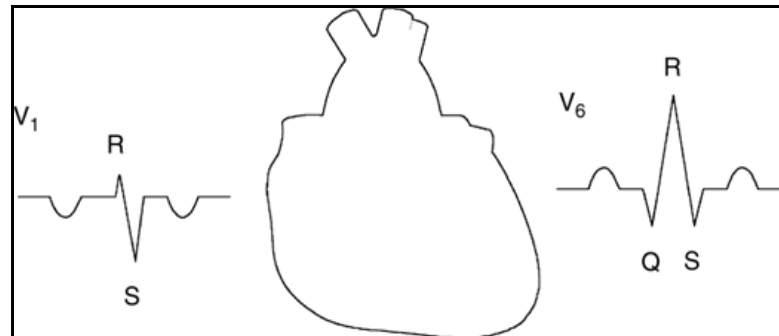


Figure 15 : L'aspect du complexe QRS varie en fonction du champ de vision de la dérivation :

- Les dérivations situées à droite ont des complexes QRS négatifs.
- Les dérivations situées à gauche ont des complexes QRS positifs [7].

Par nomenclature, les ondes de grande amplitude sont en majuscule. La première déflexion négative est une **onde Q**, la première déflexion positive une **onde R**, toute onde négative suivant une onde R est une **onde S** et toute onde positive survenant après une onde S est dite **onde R'** d'où la possibilité de complexes de morphologie différentes (Figure 16) [7, 8].

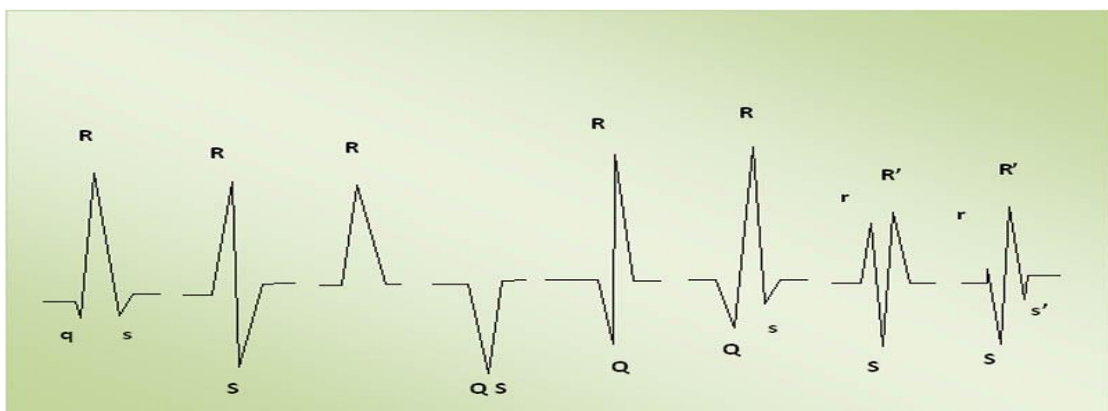


Figure 16 : Nomenclature des QRS [8].

3.2.4. Le segment ST :

Le segment ST correspond à la période transitoire pendant laquelle aucun courant électrique ultérieur ne peut être propagé à travers le myocarde. Il se mesure de la fin de l'onde S au début de l'onde T [7].

3.2.5. L'onde T et l'intervalle QT :

L'onde T représente la repolarisation du myocarde ventriculaire à son état électrique de repos.

La repolarisation se fait de l'épicaire vers l'endocarde et correspond à la repositivation de la surface des cellules myocardiques.

L'intervalle QT mesure le temps total écoulé pendant l'activation des ventricules et le retour à l'état normal de repos, il est mesuré entre le début de l'onde Q et la fin de l'onde T (figure 17) [7, 8].

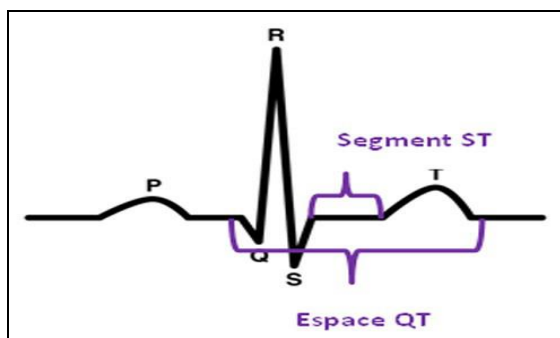


Figure 17 : Espace QT et segment ST [8].

3.2.6. L'onde U :

L'origine de l'onde U est incertaine, mais elle pourrait traduire la repolarisation du septum inter ventriculaire, voire la repolarisation lente des ventricules. Les ondes U peuvent être difficiles à identifier, mais lorsqu'elles sont présentes, elles sont plus facilement identifiables sur les dérivations thoraciques antérieures, de V2 à V4 (Figure 18) [7].

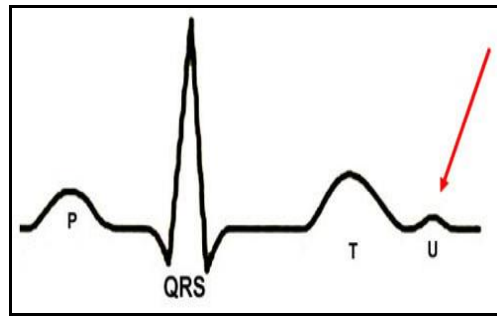


Figure 18 : Onde U [8].

3.3. L'interprétation de l'ECG : [6, 8].

L'analyse doit être méthodique et systématique. Elle comporte l'étude de :

- La fréquence cardiaque en battements par minute ; la normale chez l'enfant varie en fonction de l'âge. (Tableau 1).
- La régularité du rythme : le rythme est dit sinusal quand chaque onde P est suivie d'un complexe QRS.
- L'onde P : sa durée et son amplitude
- Durée de l'intervalle PR : norme de 0,12 à 0,20s.
- Le complexe QRS : morphologie, durée, axe
- L'intervalle ST : sa morphologie (normalement isoélectrique), sa durée.
- L'onde T : morphologie, amplitude, durée.
- L'espace QT : durée et morphologie.

Tableau 1 : Normes de la fréquence cardiaque selon l'âge [9].

Classification	Nouveau-né : < 1 mois	Nourrisson : 1 mois - 2 ans	Enfant : 2 - 12 ans	Adulte > 14 ans
Fréquence normale	120 - 160 bpm	100 - 160 bpm	70 - 140 bpm	60 - 100 bpm
Tachycardie	> 160 bpm	> 160 bpm	> 140 bpm	> 100 bpm
Bradycardie	< 120 bpm	< 100 bpm	< 70 bpm	< 60 bpm
bpm : battements par minute				

Tableau 2 : Les valeurs normales de l'ECG: [10].

Onde- Intervalle	Valeurs normales
Fréquence cardiaque	60 - 100 bpm
Onde P	Durée < 0.12 secondes Amplitude \leq 2.5 mm(en D2) Positive en DII, négative en aVR
Intervalle PR	120 à 200 ms
Durée de QRS	80-100ms. En pratique : 80-120ms
Axe de QRS	-45 à +110°. En pratique : -30 à +90°
Onde Q physiologique	< 1/3 de l'amplitude de QRS <40ms de sa durée
QT (variable avec FC)	<440 ms à 60 bpm

II. LES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE CHEZ L'ENFANT

1. Définition

L'arythmie cardiaque est un rythme cardiaque différent du rythme sinusal normal, caractérisée par des perturbations touchant sa fréquence, sa régularité et l'intensité de ses contractions [11]. Ce trouble peut être d'origine physiologique ou faire suite à une maladie [12]. Il peut se manifester par une tachycardie (battements rapides), une bradycardie (lent) ou par un rythme irrégulier tel que lors d'une fibrillation atriale ou des extrasystoles. Ils peuvent être fonctionnels ou organiques, bénins ou malins [13].

On distingue différentes formes d'arythmie : [14]

- Tachycardie: correspond à un rythme cardiaque plus rapide que la normale.
- Bradycardie: se caractérise par un rythme cardiaque plus bas que la normale.
- Arythmie: irrégularité des battements cardiaques.
- Extrasystole: contraction cardiaque prématurée, survenant brusquement en dehors du rythme cardiaque régulier. Il peut s'agir de battements isolés ou d'une succession de battements irréguliers (palpitations).

2. Epidémiologie

La grande majorité des troubles du rythme à l'âge pédiatrique est représentée par des tachycardies supra ventriculaires. Ils sont rencontrés dans 0,1-0,4% de la population pédiatrique [15].

On rencontre environ une tachycardie ventriculaire pour 20 à 30 tachycardies supra ventriculaires. Dans ce dernier groupe, l'origine auriculaire est retrouvée dans 40 % des cas et l'origine jonctionnelle dans les 60 % restant [1].

Alors que les tachycardies ventriculaires (TV) surviennent apparemment sans distinction d'âge ni de sexe, les tachycardies supra ventriculaires (TSV) ont une prédilection pour le très jeune enfant de sexe masculin. Leur association avec une cardiopathie congénitale n'est pas rare : 10 à 15 %, voire plus en cas de syndrome de Wolff -Parkinson- White [16 ,17].

3. Mécanismes des troubles du rythme cardiaque [18]

Les troubles du rythme cardiaque sont la conséquence d'une anomalie dans la genèse de l'influx ou/et de troubles de la conduction.

3.1. Automatisme cardiaque anormal

Il est caractérisé par la survenue d'une dépolarisation diastolique spontanée, aboutissant à un potentiel d'action dans des fibres cardiaques normalement dépourvues d'automatisme. Les tachycardies par automatisme anormal ont pour caractéristique de ne pouvoir être ni déclenchées, ni arrêtées par la stimulation. Les tachysystolies atriales (TSA), les tachycardies hisiennes et certaines tachycardies ventriculaires relèvent de ce mécanisme.

3.2. Activités déclenchées

Elles sont toujours précédées d'une activité électrique préalable. Il s'agit de dépolarisations anormales se présentant sous la forme d'oscillations faisant suite à un potentiel d'action et appelées, par référence à ce dernier, post dépolarisations précoces ou tardives. Ces oscillations peuvent atteindre un potentiel seuil initiant la dépolarisation de la cellule et

déclencher ainsi une réponse propagée.

- Les post-dépolarisations précoces apparaissent à la fin de la phase de plateau du potentiel d'action (figure 19). Les activités déclenchées induites par ces post dépolarisations précoces apparaissent pour des fréquences basses. On pense que les torsades de pointe sont liées à de telles activités déclenchées.
- Les post-dépolarisations tardives apparaissent après la repolarisation (figure 20) et sont favorisées par l'élévation de la concentration intracellulaire de calcium et des catécholamines circulantes. Certaines tachycardies ventriculaires sont dues à des activités déclenchées induites par ces post-dépolarisations tardives. On les observe aussi en cas d'intoxication digitalique.

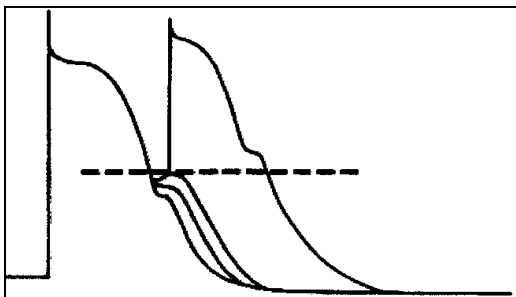


Figure 19 : Post-dépolarisation précoce.

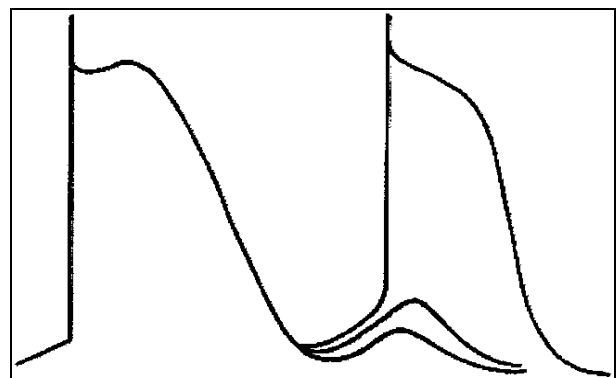


Figure 20 : Post-dépolarisation tardive.

3.3. Phénomène de réentrée

Les phénomènes de réentrée le long d'un circuit impliquent la présence de deux voies de conduction possibles pour l'influx électrique. Un bloc unidirectionnel sur une des voies (figure 21) est l'élément initiateur de la réentrée ; l'influx progresse alors le long de l'autre voie, dans laquelle la

conduction doit être suffisamment lente pour qu'il puisse ensuite emprunter dans le sens rétrograde la première voie de conduction, devenue perméable. Le circuit est ainsi amorcé et l'influx circule de façon circulaire entre les deux voies de conduction. La plupart des tachycardies de l'enfant sont des réentrées : les tachycardies jonctionnelles réciproques et le flutter obéissent à ce mécanisme.

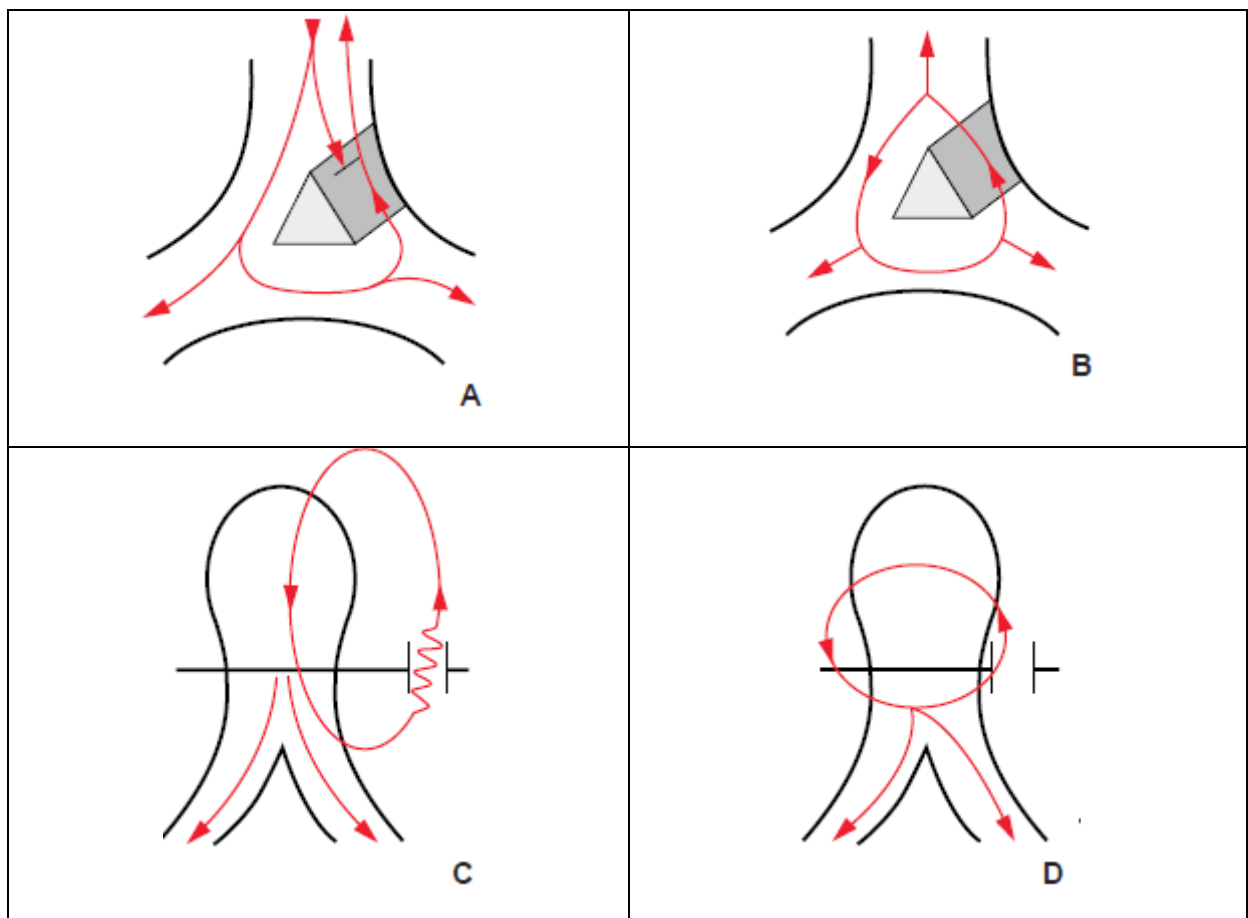


Figure 21 : Mécanisme de réentrée. A, B. L'influx bloque sur une des voies de conduction (grisée) qui est ensuite empruntée de façon rétrograde, amorçant ainsi le circuit. C. Réentrée sur voie accessoire. D. Réentrée intranodale.

4. Les manifestations cliniques

La découverte d'une arythmie peut se faire : [1]

D'une façon fortuite ; surtout lors d'un examen systématique chez un nouveau-né qui trouve parfois une tachycardie souvent incomptable.

A l'occasion des manifestations subjectives décrites par de grands enfants, ces manifestations peuvent inclure :

- Des palpitations.
- Des malaises.
- Des angoisses.
- Des lipothymies.
- Des troubles digestifs (difficultés à se nourrir).

A l'occasion d'apparition des signes d'insuffisance cardiaque (très fréquents chez le tout petit), et des troubles liés à la baisse du débit cardiaque à type de :

- Collapsus.
- Syncopes.
- Convulsions.

5. Les moyens diagnostiques

5.1. L'électrocardiogramme de surface :

C'est l'examen de base, il doit être parfait et gagne à être enregistré en 50 mm/s, avec une amplitude de 1 mV = 2 cm et enregistrement multipistes synchrones (3, 4 ou 6 dérivations).

5.2. L'enregistrement œsophagien:

Sous simple prémédication, on met en place par voie nasale une sonde pour le recueil de l'ECG endocavitaire dans l'œsophage, en regard de

l'oreillette gauche. On dispose ainsi d'une bien meilleure visibilité de l'auriculogramme, de la possibilité de réaliser une stimulation auriculaire à des fins diagnostiques et thérapeutiques (interruption d'un circuit de réentrée) [53].

5.3. Les manœuvres de stimulations vagales:

Elles ont pour but de créer un bloc auriculo-ventriculaire transitoire par hypertonie parasympathique et de démasquer l'activité auriculaire. En cas de tachycardie jonctionnelle par réentrée, elles permettent souvent la réduction de la crise. On aura recours à la compression oculaire et surtout à l'injection d'un « bolus » intraveineux de 0,5 à 1 mg/kg de Striadyne[®].

5.4. L'enregistrement électrographique au long cours (Holter) :

L'enregistrement se fait sur une ou deux dérivations sur la bande magnétique d'un enregistreur portatif durant 24 heures. La bande est lue secondairement à grande vitesse, permettant de repérer les différents troubles rythmiques ou de conduction survenues durant l'enregistrement. L'interprétation des tracés doit tenir compte des particularités du rythme sinusal chez l'enfant : fréquence supérieure à 200/min chez le nourrisson aux cris, bradycardie sinusale transitoire lors du sommeil, avec parfois échappement jonctionnel, brefs lambeaux de bloc auriculo-ventriculaire avec un PR long témoignant d'une stimulation vagale transitoire, présence d'extrasystoles.

5.5. Les techniques d'enregistrement et de stimulation endocavitaires :

Nécessitent l'introduction d'une ou plusieurs sondes dans les cavités cardiaques. Elles permettent l'enregistrement des dépolarisations auriculaires, hisiennes et ventriculaires. Par l'envoi de stimulations uniques

ou répétitives judicieusement placés dans le cycle cardiaque, on peut également étudier le déclenchement et l'arrêt de certaines tachycardies, et mesurer les périodes réfractaires. Ces techniques ont ainsi un intérêt diagnostique, mais aussi thérapeutique en permettant l'ablation d'éventuelles voies accessoires, dont l'indication reste toutefois exceptionnelle chez le jeune enfant [1].

6. Moyens thérapeutiques

6.1. Les médicaments anti-arythmiques :

6.1.1. Les digitaliques :

- Les digitaliques, à doses thérapeutiques, ont les effets suivants :

Un effet inotrope positif : ils augmentent la contractilité myocardique.

Un effet chronotrope négatif : ils ralentissent la fréquence d'émission du nœud sinusal.

Un effet bathmotrope négatif qui permet de diminuer ou supprimer les arythmies auriculaires.

Un effet dromotrope négatif : ils dépriment la conduction dans le nœud auriculo-ventriculaire.

Mais, en cas de surdosage, et surtout s'il y a déchéance myocardique, ils augmentent l'excitabilité ventriculaire, pouvant favoriser l'éclosion de troubles du rythme ventriculaires: c'est l'effet bathmotrope positif au niveau des ventricules.

- Parmi ces diverses propriétés physiologiques, la première rend compte de l'utilisation des digitaliques dans l'insuffisance cardiaque. Les trois suivantes expliquent leur utilisation comme anti arythmique.

- La digoxine est le digitalique de choix chez l'enfant. Elle est absorbée assez rapidement (absorption maximum au bout de 1 heure) mais non en totalité: environ 70 % de la dose ingérée est absorbée; il convient donc en cas d'administration veineuse de réduire d'un tiers la posologie.
- La rapidité de l'absorption digestive fait de la voie orale le mode d'administration très habituel. La voie parentérale (intraveineuse) peut être utilisée occasionnellement [1].
- La posologie varie en fonction du poids de l'enfant, en cas d'une fonction rénale normale on donne :

10 à 15 $\mu\text{g}/\text{kg}$ par jour chez le nourrisson et 5 à 10 $\mu\text{g}/\text{kg}$ par jour chez l'enfant en 2 ou 3 prises.

Cette dose à adapter en cas d'insuffisance rénale, de prématurité ou d'association avec l'amiodarone [27].

6.1.2. L'amiodarone (Cordarone[®]) :

- C'est pour la majeure partie des tachycardies supra ventriculaires de l'enfant le médicament de recours quand l'efficacité de la digoxine est incomplète.
- L'effet antiarythmique de cette drogue repose sur la conjonction de plusieurs effets physiologiques qui sont:
 - Une action bradycardisante sinusale.
 - La dépression de la conduction dans le nœud auriculo-ventriculaire.
 - Et la diminution de l'excitabilité tant au niveau des oreillettes que des ventricules [19].
- Le schéma thérapeutique comporte 2 phases :

- Une phase de traitement d'attaque (500 mg/m²/24 h) pendant 5 à 10 jours.
- Puis une phase de traitement d'entretien à demi-doses (250 mg/m²/24 h).
- La toxicité aiguë du médicament est extrêmement faible, l'écart entre dose thérapeutique et dose toxique étant très large.
- L'administration au long cours est responsable d'effets secondaires :
Les uns mineurs : Photosensibilisation cutané , dépôts cornéens exceptionnellement gênants, toujours réversibles à l'arrêt du traitement.

D'autres plus sérieux mais rares, plus encore que chez l'adulte et exceptionnels chez le nourrisson; il s'agit de dysthyroïdie (hypothyroïdie, hyperthyroïdie). Le risque possible de dysfonctionnement thyroïdien rend peu souhaitable l'utilisation au très long cours de cette drogue et doit faire vérifier la fonction thyroïdienne avant l'administration de la drogue, puis tous les 3 mois [1].

6.1.3. La Striadyne ® : [1]

- La Striadyne ® (adénosine triphosphorique ou ATP) est utilisée en rythmologie par voie intraveineuse.
- Elle est présentée sous forme d'ampoules injectables de 2 mL dosées à 20 mg et la posologie est de 0,5 à 1 mg/kg en injection intraveineuse rapide.
- L'effet de cette drogue est celui d'une stimulation vagale brutale visant en particulier à freiner brusquement la conduction entre les oreillettes et les ventricules au niveau du NAV.
- La réponse au « test de Striadyne », est d'un grand intérêt

diagnostique dans les tachycardies du nourrisson, en même temps qu'elle peut avoir un intérêt thérapeutique, en fait limité par la brièveté d'action de la drogue.

- Le test à la Striadyne[®] doit être entouré de précautions impératives :
- La fréquence de nausées, voire de vomissements nécessite de ne l'effectuer que chez un enfant à jeun, estomac vide ou vidé préalablement.
- Parmi ses effets indésirables ; on trouve le bronchospasme, d'où sa contre indication en cas d'asthme.
- Une éventuelle anoxie, une acidose, des troubles ioniques importants auront été préalablement corrigés.
- Il est essentiel de disposer d'une bonne voie d'abord veineuse.
- Le test doit être effectué sous enregistrement électrocardiographique simultané.
- La possibilité de bradycardie franche, voire de pauses lors de la réduction de la tachycardie, doit faire préparer au préalable une seringue d'atropine à proximité à injecter en cas de besoin.

6.1.4. Les bêtabloquants : [1]

- Ils peuvent être utilisés dans le traitement et la prévention des tachycardies de l'enfant.
- Ils ont les contre-indications suivantes :
 - L'insuffisance cardiaque.
 - Les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire.
 - L'asthme.
 - L'hypoglycémie sévère.

- **Le Pindolol (Visken ®)** est utile quand on redoute une bradycardie sinusale trop importante, nocturne en particulier. Sa courte durée d'action et son effet sympathomimétique intrinsèque contribuent à limiter son action dépressive de la fonction myocardique.
- **Le Nadolol (Corgard ®)** est le béabloquant d'effet retard le plus puissant: son action est manifeste 4 heures environ après la première prise et se fait encore sentir 3 à 4 jours après l'arrêt du traitement. Il n'a pas d'effet sympathomimétique, ce qui en fait le médicament électif des syndromes de QT long congénital et des tachycardies ventriculaires catécholinergiques. Sa demi-vie est longue et il est nettement bradycardisant.
- **Le Sotalol (Sotalex ®)** a pour principale caractéristique d'avoir, à fortes doses, le même effet que l'Amiodarone sur le potentiel d'action.
- **l'Acébutolol (Sectral ®)** possède une cardiosélectivité et une action sympathomimétique intrinsèque qui rendent compte du peu d'effets secondaires.
- Ces substances sont souvent prescrites dans le traitement préventif des tachycardies par rythme réciproque et, d'une façon générale, à l'encontre de toutes les dysrythmies à participation catécholinergique comme certaines tachycardies atriales ou réentrées intra-auriculaires, ou certaines tachycardies ventriculaires en salves. On doit enfin souligner que l'efficacité initiale d'un bétabloquant sur une arythmie supra ventriculaire d'apparence catécholinergique peut s'épuiser en quelques semaines à quelques

mois : ces cas d' « échappement » au traitement sont loin d'être rares et obligent à renforcer le traitement par un autre anti arythmique.

6.1.5. Les antiarythmiques de classe I :

Ils agissent au niveau de la phase 0 en diminuant l'influx entrant de sodium (effet stabilisant de membrane), ce qui a pour effet d'augmenter la durée du QRS. Leur action s'exerce surtout sur les fibres à réponse rapide [20].

- La quinidine n'est pratiquement pas utilisée chez l'enfant.
- **Le disopyramide (Rythmodan ®)** : est surtout utilisé pour ses propriétés atropiniques bénéfiques en cas d'hypertonie vagale. Il déprime la fonction myocardique et interfère avec le métabolisme de la digoxine.
- **La flécaïnide (Flécaïne ®)** trouve sa principale indication en pédiatrie dans le traitement des syndromes de Wolff Parkinson–White isolés, c'est-à-dire sans cardiopathie ni troubles conductifs associés, mais compliqués d'accès sévères de tachycardie hétérotope.
- **La propafénone (Rythmol ®)** est un anesthésique de membrane dont la particularité essentielle est de raccourcir le potentiel d'action cellulaire et de posséder une action bêtabloquante modérée. Son action dépressive sur la conduction vaut pour tout le tissu myocardique, depuis la région sino-auriculaire jusqu'au système His–Purkinje et le myocarde ventriculaire. Ses meilleures indications sont les troubles du rythme sur cœur sain, sans troubles de conduction ni signes de défaillance cardiaque: certaines tachycardies atriales chroniques, les tachycardies paroxystiques par

rythme réciproque [1].

6.1.6. Les inhibiteurs calciques :

Seuls le vérapamil et le dèpridil ont des propriétés antiarythmiques reconnues.

Comme tous les antiarythmiques de la classe IV de la classification de Vaughan-Williams, le **vérapamil (Isoptine ®)** inhibe le courant calcique lent entrant dans la cellule, et ce, proportionnellement à la dose administrée. Il déprime donc l'activité sinusale, allonge nettement la période réfractaire du nœud auriculo-ventriculaire. Cette action élective sur la phase 2 du potentiel d'action se traduit en clinique par un ralentissement modéré du rythme sinusal et par une dépression nette de la conduction auriculo-ventriculaire. Par voie orale, il est indiqué dans trois types de troubles du rythme: les tachycardies jonctionnelles réciproques permanentes, en relais de l'amiodarone et en association à un traitement digitalique de fond; certaines tachycardies atriales chroniques; et certaines tachycardies ventriculaires en salves bénignes. L'administration de vérapamil par voie intraveineuse est dangereuse chez le nourrisson car elle fait courir le risque d'une hypotension brutale en raison d'un effet inotrope négatif puissant et d'une importante vasodilatation périphérique [1].

6.2. Les techniques électriques :

6.2.1. Le choc électrique externe :

C'est l'application en transthoracique d'une décharge électrique d'environ 3 à 5 J/kg que l'on double en cas d'échec. Toute activité électrique est alors interrompue, rendant possible une reprise sinusale.

Ce peut être une manœuvre de réanimation dans une situation

dramatique (arrêt cardiocirculatoire par fibrillation ventriculaire) nécessitant d'effectuer le plus rapidement possible un massage cardiaque externe, une ventilation artificielle en oxygène pur et une correction de l'acidose métabolique.

Comme il peut être indiqué pour le traitement « à froid » d'un trouble du rythme rebelle (Fibrillation et flutter auriculaires mal tolérées hémodynamiquement ou n'ayant pas été réduits par les traitements médicamenteux ou endocavitaires), et il convient alors de s'entourer de quelques précautions:

- Enfant à jeun.
- Mise en place préalable d'une bonne voie veineuse périphérique.
- Anesthésie générale de brève durée.
- Oxygénation préalable au masque.
- Présence à proximité d'un matériel de ventilation artificielle.
- S'il existe un doute sur une possible défaillance sinusale, on montera une sonde de stimulation pour pallier une éventuelle mauvaise reprise sinusale [1,31].

6.2.2. L'électrostimulation cardiaque transitoire : [1,31]

Elle comporte deux types de stimulations :

a. La stimulation œsophagienne :

Elle nécessite l'introduction d'une sonde dans l'œsophage, le long de la face postérieure de l'oreillette gauche, ce qui permet le recueil d'un ECG et une stimulation auriculaire. Elle est indiquée dans :

- L'entraînement auriculaire d'une bradycardie sinusale excessive (à la condition d'une conduction auriculo-ventriculaire parfaite), voire

entraînement ventriculaire en urgence dans l'attente d'un entraînement endocavitaire.

- ☛ La stimulation auriculaire dans le but de « casser » une tachycardie jonctionnelle réciproque ou de réduire un flutter auriculaire;
- ☛ La stimulation auriculaire à visée diagnostique pour affirmer une tachycardie ventriculaire ou pour étudier la perméabilité d'une préexcitation.

b. La stimulation endocavitaire :

Il s'agit d'une stimulation électrique réalisée par voie endocavitaire. Celle-ci nécessite l'introduction endocardiaque d'une sonde d'entraînement, par voie veineuse (en général par la veine fémorale) dans des conditions de stérilité optimales, sous contrôle radioscopique (amplificateur de brillance). Cette sonde est placée soit à la pointe du ventricule droit dans le cas d'une stimulation ventriculaire, soit au bord externe de l'oreillette droite dans le cas d'une stimulation auriculaire, et est reliée à un boîtier de stimulation.

Cette stimulation électrique peut être ventriculaire pour :

- ☛ Pallier une bradycardie sévère.
- ☛ Réduire des tachycardies par rythme réciproque ou des flutters auriculaires
- ☛ Étudier la conduction normale ou anormale (faisceau de Kent), ou les mécanismes de certaines tachycardies rebelles

6.2.3. Stimulation définitive: l'implantation d'un stimulateur cardiaque :

L'implantation est indiquée essentiellement pour le traitement des BAV de l'enfant. L'implantation d'un stimulateur est réalisable quel que soit l'âge ; dès la période néonatale, avec un risque opératoire faible et de bons

résultats [31].

Deux voies sont utilisées, la stimulation épiscopardique, nécessitant un abord, et la stimulation endocardique. Le choix de la voie d'implantation dépend de l'âge et du poids de l'enfant :

- Chez les nouveau-nés et les nourrissons, en pratique au-dessous de 10 kg, la stimulation par voie épiscopardique chirurgicale est préférée pour préserver le capital veineux d'enfants qui devront être stimulés toute leur vie (fig 16). Les électrodes sont introduites par thoracotomie gauche, puis cousues à la surface du cœur. Leur extrémité distale est ensuite passée à travers les insertions latérales du diaphragme, jusqu'à l'espace compris entre la loge rénale et le péritoine pariétal postérieur, où elles sont raccordées au stimulateur introduit par lombotomie [21].
- Dès que le poids de l'enfant le permet, le système d'entraînement est implanté par voie endocavitaire. Les sondes sont introduites par dénudation de la veine céphalique et/ou ponction de la veine sous-clavière. Elles sont ensuite guidées sous contrôle scopique vers les cavités cardiaques droites. Une fois en place, on teste leur fonctionnement, on les visse dans la paroi myocardique, puis on les raccorde au pacemaker placé devant le muscle pectoral. Les résultats de la stimulation par voie endocavitaire de l'enfant sont très satisfaisants et la croissance ne pose en pratique pas de problème [22].

6.2.4. Défibrillateur implantable :

Les défibrillateurs automatiques implantables sont des générateurs d'impulsions reliés à des électrodes, capables de reconnaître des troubles du rythme ventriculaire et de les réduire en délivrant un choc électrique [23].

Ils sont indiqués chez les patients ayant eu des troubles du rythme ventriculaire graves, répétés ou syncopaux. En cas de tachycardie ventriculaire ou de fibrillation ventriculaire déclenchables à l'exploration électrophysiologique sous traitement antiarythmique, un défibrillateur est également indiqué avec un impact prouvé sur la mortalité [31].

6.2.5. Ablation par radiofréquence :

Les techniques d'ablation, développées chez l'adulte, ont été utilisées chez l'enfant dès le début des années 1990 [24].

Elle permet de guérir définitivement les enfants ayant une TSV chronique ou un syndrome de WPW menaçant. Cette méthode consiste à détruire les structures myocardiques responsables des troubles du rythme, voie accessoire ou foyer d'automatisme. L'ablation est réalisée lors d'un cathétérisme cardiaque et consiste à appliquer sur la zone à détruire, grâce à une électrode spéciale et durant 20 à 60 secondes, un courant électrique dont la fréquence est de l'ordre de 500 kHz. Le tissu au contact du cathéter est « chauffé » et la lésion thermique réalisée est proportionnelle à la surface de contact entre l'électrode et le tissu myocardique. Il est donc indispensable que l'application du courant de radiofréquence se fasse très exactement sur la zone myocardique générant le trouble du rythme. Ce procédé a une efficacité supérieure à 95 % pour supprimer les voies accessoires et les complications sont rares [18,25,26].

III. DIFFERENTS TYPES DES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE CHEZ L'ENFANT

1. Les tachycardies à QRS fin ou TSV :

➤ Définition :

La très grande majorité des arythmies de l'enfance est représentée par des tachycardies à QRS fins soit, par définition, des tachycardies supra ventriculaires (TSV). Le terme TSV regroupe différentes formes d'arythmies de localisation et de mécanisme différents. Par définition, les TSV naissent au-dessus de la bifurcation du faisceau de His. Sur l'électrocardiogramme (ECG) de surface, ces tachycardies se caractérisent donc par des complexes QRS fins, inférieurs à 80 ms [27]. Elle touche à la fois les chambres supérieures et inférieures du cœur. Le rythme cardiaque peut atteindre 220 battements par minute [28].

➤ Epidémiologie :

Les troubles du rythme supraventriculaires de l'enfant sont variés. Ils sont rencontrés dans 0,1-0,4% de la population pédiatrique [15]. La prédominance masculine est quant à elle une constante chez le petit enfant. On observe près de 70 % de garçons quel que soit le mécanisme de la tachycardie, exception faite des tachycardies hissiennes. L'association avec une cardiopathie congénitale n'est pas rare 10 à 15 %, voire plus en cas de syndrome de Wolff-Parkinson-White [16,17, 29,30].

➤ Les étiologies :

On recherche une étiologie par l'interrogatoire (antécédents chirurgicaux, cardiopathie connue, intoxication), par l'échocardiographie (malformation, cardiopathie acquise) par un ionogramme sanguin à la

recherche d'une dyskaliémie [1].

Parmi les étiologies des TSV on trouve :

- Certaines cardiopathies (5 à 10 %) : double discordance, anomalie d'Ebstein, communication inter-auriculaire
- évoluée, anomalie tricuspide ou mitrale.
- Myocardiopathies.
- Tumeurs.
- Intervention chirurgicale de Mustard et de Senning pour correction de la transposition des gros vaisseaux.
- Cathéter auriculaire.
- Intoxication digitalique.
- Mais le plus souvent, on ne retrouvera aucune cause à la tachycardie [31].

➤ **Les signes cliniques :**

La présentation clinique est fonction de l'âge de l'enfant et de la tolérance hémodynamique de la tachycardie. Dans la première année de vie, le diagnostic peut être fortuit à l'auscultation lors d'un examen systématique, qui découvre parfois une tachycardie souvent incomptable [1,27]. À l'inverse, l'entrée dans la maladie peut être dramatique dans un tableau de collapsus circulatoire si une tachycardie persistante a été méconnue jusqu'à se compliquer d'un épuisement ischémique du ventricule gauche et d'une défaillance cardiaque sévère [18,27]. Dans ce contexte, les parents décrivent souvent dans les jours qui ont précédé des signes d'insuffisance cardiaque à minima comme une pâleur, une apathie et surtout des difficultés alimentaires [32].

Au delà des toutes premières années de vie, chez l'enfant plus grand, les TSV se révèlent en règle générale par des palpitations [33]. La plainte fonctionnelle peut être en effet assez vague : maux de ventre, gêne thoracique, anxiété, intolérance à l'effort, dyspnée, vertiges, lipothymie, et rarement de syncopes. La description des palpitations n'est alors qu'au deuxième plan [32].

➤ **Le diagnostic :**

Sur l'ECG de surface les TSV présentent typiquement un complexe QRS étroit (moins de 80 ms), car la transmission des impulsions ventriculaires passe par le système de conduction électrique normal. Exceptionnellement, la tachycardie peut présenter un complexe QRS large [34]. En cas de bloc de branche organique ou induit par la tachycardie, ou encore en cas de conduction par un faisceau accessoire (Kent) [31].

Dans tous les cas, l'identification des auriculogrammes et leurs relations avec les complexes QRS, permet de faire le diagnostic du type de la TSV et de définir une conduite thérapeutique [33]. La distinction sur l'ECG de surface de ces événements n'est pas toujours aisée chez l'enfant, non seulement parce que le cycle de la tachycardie est rapide mais aussi parce qu'elle est conduite en 1/1. Les manœuvres vagales et l'enregistrement œsophagien sont souvent utiles et peuvent éventuellement être couplés. Les manœuvres vagales chez l'enfant sont : l'application d'une vessie de glace sur le visage pendant 10 secondes chez le nouveau-né et la compression des globes oculaires chez les plus grands. Le test à l'adénosine est souvent nécessaire (adénosine avant 1 an : 0,15 mg/kg, après 1 an : 0,1 à 0,3 mg/kg en intraveineuse flash : Krenosin®-Adénocor®; l'adénosine triphosphate

[Striadyne®]: 0,5 mg/kg en intraveineuse flash) [27]. L'enregistrement ECG doit être continu pendant la réalisation des manœuvres vagales) [33]. L'enregistrement du début et de la fin d'une tachycardie, sur un tracé du rythme ou un Holter, donnent d'importantes indications sur le mécanisme physiopathologique. Si elle débute et termine brusquement (forme paroxystique), il s'agit le plus probablement d'un mécanisme de réentrée, souvent provoqué par une extrasystole. Par contre une augmentation ou diminution lente de la fréquence cardiaque sont typiques pour une tachycardie automatique (p.ex. tachycardie atriale ectopique) [34].

➤ **Le traitement :**

Les TSV de l'enfant obéissent à deux mécanismes principaux: automatisme cardiaque anormal et réentrée. Le mécanisme conditionne le traitement en urgence mais aussi le traitement d'entretien. Les tachycardies par automatisme anormal ont pour caractéristique de ne pouvoir être ni déclenchées ni arrêtées par stimulation cardiaque, et ne peuvent pas non plus être réduites par cardioversion. Les tachysystolies atriales et les tachycardies hissiennes relèvent de ce mécanisme. Les tachycardies par réentrée peuvent être déclenchées ou arrêtées par stimulation, et on peut les interrompre par cardioversion. Les tachycardies jonctionnelles réciproques, le flutter atrial et la réentrée intranodale obéissent à ce mécanisme [33].

1.1. Les tachycardies hissiennes

➤ **Epidémiologie :**

La tachycardie hissienne est la forme la plus rare mais aussi la plus grave de TSV de l'enfant [27].

Elles représentent moins de 5 % de l'ensemble des tachycardies

supraventriculaires (TSV) chroniques de l'enfant [35]. Elle intéresse autant les garçons que les filles [32].

Elles surviennent souvent sur cœur sain. En dehors des formes congénitales, on peut observer des TH sur cardiopathie, parfois dans les suites d'un cathétérisme cardiaque ou d'une intervention chirurgicale [36].

➤ **Le mécanisme :**

Ce trouble du rythme est secondaire à l'activité d'un foyer ectopique situé au niveau du tronc du faisceau de His ; entre le nœud auriculo-ventriculaire et la bifurcation du faisceau de His. Sa naissance avant cette dernière le classe dans le groupe des tachycardies supra ventriculaires [1,32]. La fréquence de ce foyer est 240 ± 60 bpm, pouvant atteindre 370 bpm chez le nouveau-né [35].

L'origine des lésions des voies de conduction est elle-même inconnue. Il est décrit des lésions de fibroses enserrant le tronc du faisceau de His, ainsi que des anomalies de positions du nœud auriculo-ventriculaire (situé à gauche) [36]. Le caractère familial de cette tachycardie fait suspecter une transmission autosomique dominante rendant nécessaire une enquête approfondie dans la famille du sujet atteint [36,37].

De son lieu de naissance hisien, la dépolarisation entraîne les ventricules(ou la dépolarisation gagne les ventricules) sans frein. La remonte vers les oreillettes se fait au travers du nœud auriculo-ventriculaire. S'il est perméable, la conduction est totale, et on note un même nombre d'ondes P' a axe ascendant que de QRS. S'il est peu perméable, il apparait un bloc rétrograde partiel, avec 2 ou 3 QRS pour une onde P'. Si le bloc est total, le NAV arrêtera la totalité des dépolarisations (bloc rétrograde complet)

permettant ainsi au nœud sinusal de retrouver son activité et de faire réapparaître une onde P sinusale, plus lente et indépendante des QRS (dissociation auriculo-ventriculaire avec plus de QRS que d'ondes P) [1,31].

➤ **Diagnostic et manifestations cliniques :**

Le diagnostic est souvent précoce dans la période postnatale voire anténatale, d'où le terme anglo-saxon de congenital junctional ectopic tachycardia [38]. Ces tachycardies surviennent chez des nourrissons a priori indemnes de malformation cardiaque congénitale. La survenue rapide de signes de défaillance cardiaque globale est de constatation fréquente (plus de 60 % des cas) [39].

Le diagnostic est habituellement simple, fait sur l'ECG de surface montrant une tachycardie à QRS fin (rarement large, par bloc de branche fonctionnel) comportant plus de QRS que d'ondes P (figure 22) ; soit parce qu'il existe une dissociation auriculo-ventriculaire, soit parce qu'un bloc rétrograde partiel diminue le nombre des ondes P' dont l'axe est alors ascendant. Plus rarement, la conduction rétrograde ventriculo-auriculaire est totale de type 1/1 et il y a alors autant de QRS fins que de P', ce qui peut faire discuter une tachycardie atriale ectopique ou un rythme réciproque jonctionnel. En cas de doute, une stimulation vagale (un test à la Striadyne®) ou un traitement antiarythmique (amiodarone) permet en freinant la conduction rétrograde de bloquer les ondes P' et de voir apparaître la dissociation auriculo-ventriculaire. La fréquence ventriculaire n'est évidemment aucunement influencée par ce test ; elle est, en moyenne, comprise entre 180 et 280 par minute [1,39,40].

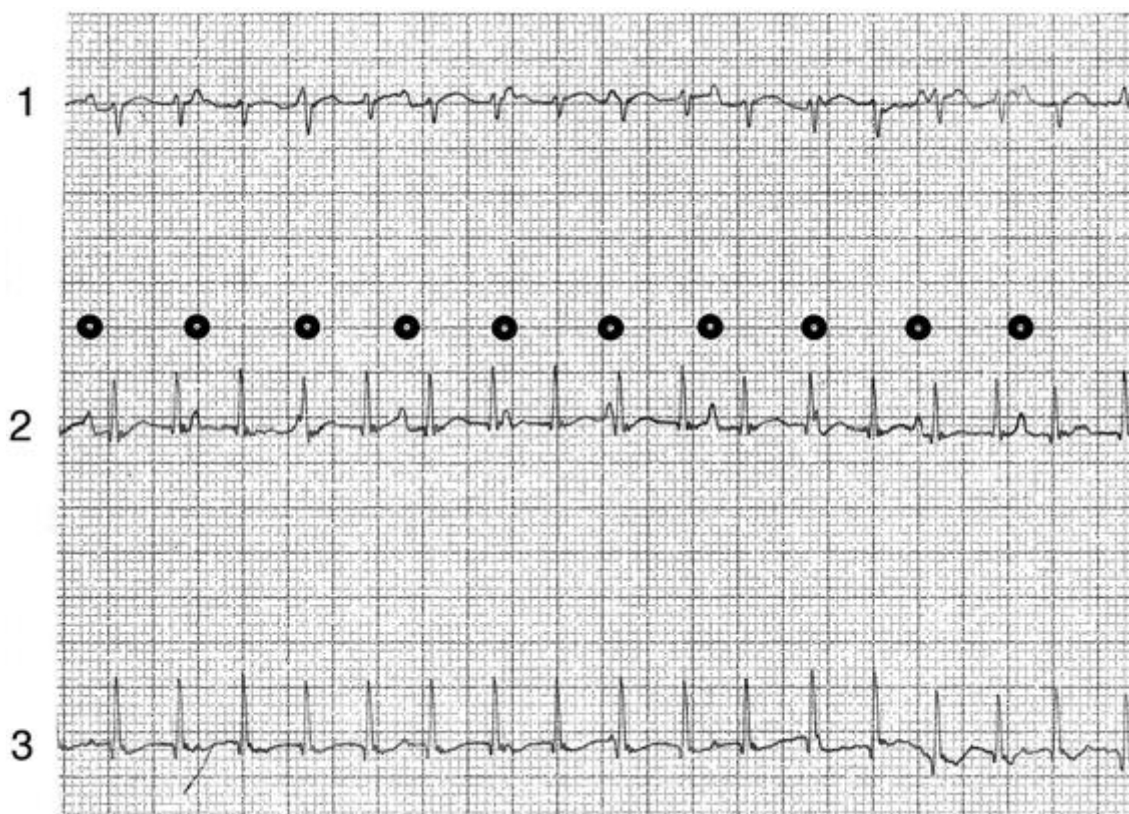


Figure 22 : Tachycardie hisienne chez un nourrisson de 15 jours sans cardiopathie :

L'électrocardiogramme montre une tachycardie régulière à QRS fins (210/min) avec des ondes P moins nombreuses (130/min) et dissociées des QRS [39].

➤ **Le traitement :**

Les chocs électriques n'ont habituellement pas d'effet, car le foyer reprend immédiatement son activité [18].

Actuellement le traitement repose sur l'Amiodarone qui est le seul antiarythmique qui permet de ralentir le foyer ectopique [27].

L'Amiodarone ne réduit pas le trouble du rythme mais il ralentit la fréquence du foyer d'automatisme jusqu'à ce que le sinus reprenne la commande de l'activité électrique du cœur après plusieurs mois voire plusieurs années de traitement, ce qui permet alors le sevrage thérapeutique

[35]. L'évolution progressive vers un bloc auriculo-ventriculaire complet est exceptionnelle, mais des morts subites ont été observées [41].

Au sevrage, si la tachycardie récidive ou dans les formes gravissimes comportant une insuffisance cardiaque réfractaire et dont la tachycardie n'est pas assez rapidement contrôlée par l'Amiodarone [27,42].

L'ablation par radiofréquence ou la modulation du faisceau de His peut être proposée, cette technique réalisée avec succès par certaines équipes, a pour principal inconvénient la nécessité de mettre en place un stimulateur à demeure. Le foyer arythmogène est situé à proximité immédiate des voies de conduction normales ; le risque de trouble conducteur post ablation est important [27,43].

➤ **Le pronostic :**

La tachycardie hissienne est la forme la plus grave des TSV de l'enfant ; elle peut évoluer vers la défaillance cardiaque et entraîner la mort de l'enfant si on ne parvient pas à abaisser la fréquence ventriculaire par un traitement antiarythmique [44]. La mortalité était très importante, entre 30 et 35 %, jusqu'à l'utilisation de l'amiodarone [35].

Sous traitement, le pronostic on observe un ralentissement progressif du foyer hisien qui vient interférer au bout de quelques mois ou années avec le rythme sinusal. L'évolution progressive vers un bloc auriculoventriculaire complet est exceptionnelle, mais des morts subites ont été observées [41].

1.2. Les tachycardies atriales

Les tachycardies d'origine auriculaire naissent au-dessus du nœud auriculo-ventriculaire, et elles sont les plus simples des TSV [31]. Elles comprennent :

- les tachycardies atriales ectopiques ou tachysystolies auriculaires.
- le flutter auriculaire.
- la tachycardie atriale chaotique ; une variété particulière de tachycardie hétérotope auriculaire, propre aux nouveau-nés.

Toutes ces tachycardies ont en règle des complexes QRS fins. Leur lieu d'origine est une oreillette [1]. Leur diagnostic est en général facile et repose sur l'identification à l'électrocardiogramme d'un bloc auriculo-ventriculaire (plus d'ondes P' que de QRS) soit spontanément, soit à la faveur d'une manœuvre vagale [18,31].

1.2.1. Flutter atriale

➤ Epidémiologie :

Le flutter est un trouble du rythme fréquent, il ne représente que 1 % des arythmies de l'enfance mais jusqu'à 15 % des TSV de la période néonatale [17].

➤ Mécanisme :

Le flutter atriale est une réentrée, il réalise un circuit intra-auriculaire, d'une fréquence vers 400 chez le nouveau-né à 300 chez le grand enfant. Cette fréquence très rapide explique le bloc fonctionnel du nœud auriculo-ventriculaire, permettant le plus souvent une fréquence deux fois moindre pour les ventricules (figure 23) [31]. Le flutter auriculaire droit typique représente une forme particulière de la tachycardie par réentrée intra-auriculaire. L'excitation se propage contre le sens des aiguilles d'une montre, vers le haut le long du septum inter auriculaire pour redescendre le long de la paroi latérale de l'oreillette, puis par l'isthme entre la veine cave inférieure et l'anneau tricuspide, pour retourner enfin vers le septum inter-auriculaire,

ce qui donne les ondes typiques en dents de scie dans les dérivations inférieures II, III et aVF [34].

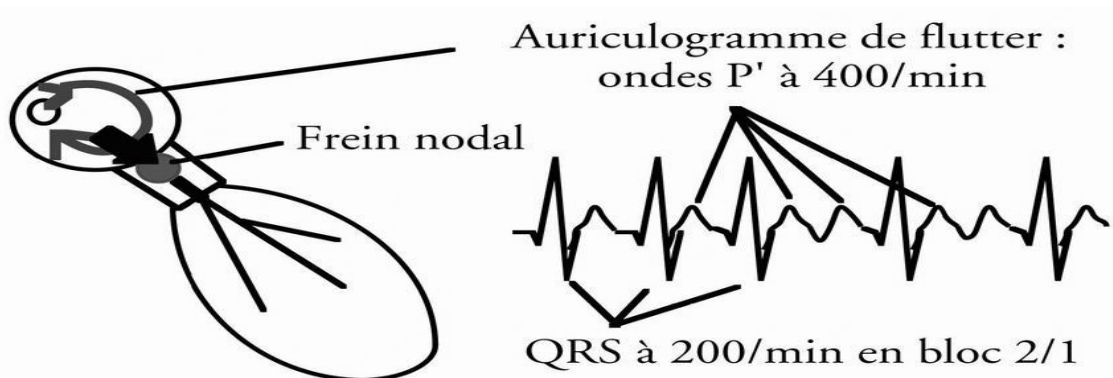


Figure 23 : Mécanisme du flutter atrial [31].

➤ **Les étiologies :**

On distingue deux types de flutters dans la période pédiatrique. Le flutter sur cœur sain dont le diagnostic est fait dans deux tiers des cas dans la première année de vie, voire même en anténatal, et le flutter associé à une cardiopathie. Les cardiopathies susceptibles de se compliquer de flutter dans l'enfance sont :

L'insuffisance ou rétrécissement mitral, l'insuffisance ou rétrécissement tricuspide, la communication interauriculaire, la dilatation idiopathique de l'oreillette droite, l'anévrisme du septum interauriculaire, la présence de nodules intra-atriaux, et la fibrose endomyocardique [31,45].

Il a été rapporté dans la littérature que la difficulté d'adaptation à la vie extra-utérine, ainsi que la mise en place des cathéters exposent au développement de cette arythmie [46].

➤ **Diagnostic et manifestations cliniques :**

Cliniquement la tolérance du trouble du rythme est variable mais des signes de défaillance cardiaque peuvent être mis en évidence, même chez le

fœtus, avec anasarque, près d'une fois sur deux. D'après Karen et al, l'installation des signes d'insuffisance cardiaque est indépendante de la cadence ventriculaire et en rapport avec l'ancienneté de l'arythmie diagnostiquée en retard [47]. Leur diagnostic électrique est facile ; sur l'ECG, le flutter se caractérise par des ondes P en « dents de scie » (ondes F), sans retour à la ligne isoélectrique. La fréquence atriale est très rapide, environ 400/min, et la conduction vers les ventricules se fait habituellement en 2/1, si bien que la tolérance clinique est initialement bonne (figure 24). Lorsque les ondes de flutter sont mal dégagées, l'origine de la TSV est facile à mettre en évidence grâce aux manoeuvres vagales (tracé 7) [48]. On peut aussi enregistrer l'activité électrique atriale par voie transoesophagienne. Cette méthode permet de faire le diagnostic du flutter et également de le réduire par stimulation atriale rapide [49,50].

Actuellement, le diagnostic in utero est possible grâce à l'échographie sur la constatation d'une fréquence auriculaire élevée, à 400/minute, avec un bloc fonctionnel 2/1 responsable d'une fréquence ventriculaire d'environ 200/minute [51].

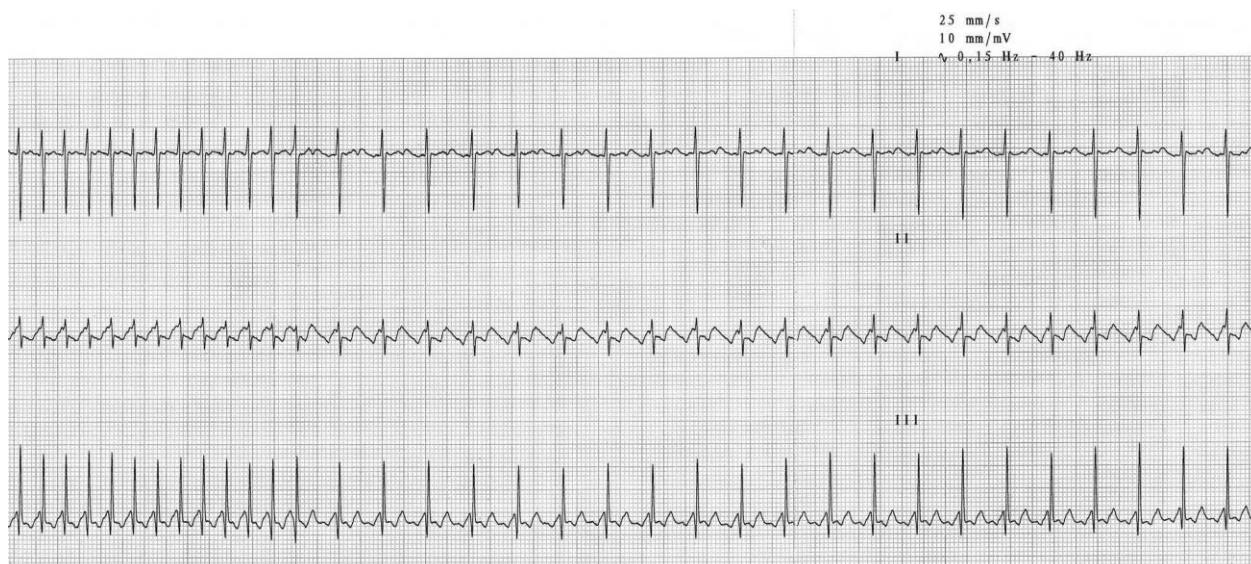


Figure 24 : Flutter atrial

En (A) la tachycardie est en 1 / 1, les ondes F ne sont pas clairement identifiables.

Sous l'effet des manœuvres vagales (B), la conduction passe en 2 / 1 avec une activité atriale en toit d'usine bien visible (*) en DII [32].

➤ **Traitement** :

Le flutter de la période néonatale n'est généralement pas associé à une malformation cardiaque, il n'y a pas d'indication à l'anticoagulation [52].

Le flutter est une réentrée, dont la réduction peut être obtenue par stimulation atriale rapide.

Comme la proximité anatomique de l'oreillette gauche et de l'œsophage permet de stimuler l'oreillette par voie transoesophagienne, cette méthode est devenue le mode électif de réduction du flutter néonatal [53]. En cas d'échec, la stimulation endocavitaire est presque constamment efficace. Si on ne dispose pas du matériel de stimulation, la digoxine seule ou associée à l'amiodarone est efficace, mais d'action lente. En cas de détresse circulatoire liée à la conduction rapide du flutter vers les ventricules,

il faut donc faire un choc électrique (1 à 2 j/kg). Après retour en rythme sinusal, le traitement d'entretien est la digoxine durant 6 mois lorsqu'il s'agit de nouveau-né avec une forme idiopathique dans le but d'éviter les récives, et les enfants sont définitivement guéris mais certaines équipes ne donnent aucun traitement tant que le pronostic est bon et les rechutes exceptionnelles [45].

S'il s'agit d'un enfant avec cardiopathie, les récives sont fréquentes et le traitement plus délicat. Le plus souvent on associe à la digoxine de la Cordarone® ou du Rythmodan®. La destruction d'une partie du circuit par radiofréquence peut être proposée [31].

➤ **Pronostic et évolution :**

Les flutters néonataux constituent une entité très spécifique à cette période de la vie, caractérisée le plus souvent, par l'absence de cardiopathie sous-jacente et un excellent pronostic final une fois passée la période critique initiale [54].

Après l'âge d'un an, la guérison définitive peut être affirmée, en l'absence de cardiopathie associée. Il n'y a pas de récive si le traitement est précoce, et en l'absence d'autre arythmie supraventriculaire associée [47,55].

Si bien que le pronostic final est excellent, les rares cas de décès mentionnés dans la littérature sont survenus chez des fœtus en anasarque, éventuellement traités par sotalol, ou en cas de cardiopathie associée sous-jacente [36].

1.2.2. La tachysystolie auriculaire ou la tachycardie atriale ectopique

➤ Epidémiologie :

Les tachycardies focales par automaticité anormale sont minoritaires dans la première année de vie [16].

Avec l'âge, l'incidence des foyers ectopiques atriaux augmente mais reste minoritaire par rapport aux réentrées [56,62].

➤ Mécanisme :

Les TSA sont dues à l'automaticité anormale d'un foyer ectopique auriculaire [18].

« Ectopique » signifie « pas à sa place » et, dans ce cas-ci, on fait référence à une impulsion dont l'origine se trouve ailleurs que dans le nœud sino-auriculaire. Cette forme d'arythmie est provoquée par un petit groupe anormal de cellules qui envoie des signaux à l'atrium, signaux qui font que l'atrium se contracte trop tôt et à un rythme trop rapide. Il y a souvent un délai dans la conduction de l'impulsion dans le nœud AV [28].

➤ Les étiologies :

Il s'agit habituellement d'une complication qui survient à la suite d'une chirurgie mais elle peut aussi se produire dans un cœur normalement constitué [28].

➤ Diagnostic et manifestations cliniques :

Leur mode de révélation est variable et fonction de la fréquence de la tachycardie, de son ancienneté et du nombre des accès de tachycardie. Une tachycardie persistante non diagnostiquée peut conduire à une cardiomyopathie rythmique [57].

Dans les cas simples, le diagnostic est facile sur l'ECG ; il y a plus d'ondes P' que de QRS et leur morphologie est différente de l'onde P sinusale (figure25). Le diagnostic est plus difficile lorsque l'auriculogramme a la morphologie d'une onde P normale, car ces TSA ressemblent alors à des tachycardies sinusales, en particulier chez les enfants en défaillance cardiaque [58]. L'attention doit être attirée par un espace PR un peu long compte tenu de la fréquence rapide (figure 26) et les manœuvres vagales sont très utiles pour démasquer les ondes P' en créant un BAV transitoire [59]. Dans ce cas l'Holter- ECG des 24 heures peut aider au diagnostic en montrant un espace PR qui ne se raccourcit pas avec l'accélération de la fréquence cardiaque [60].

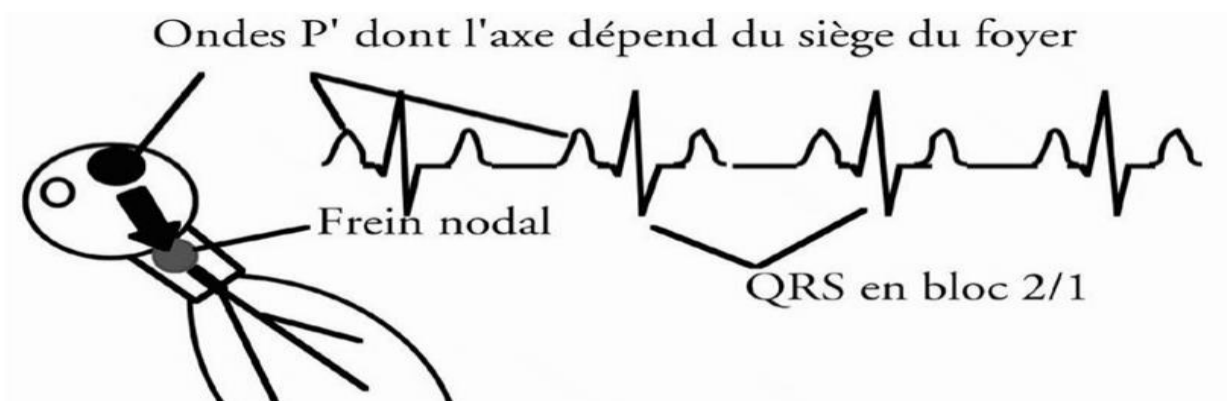


Figure 25 : Diagnostic de la tachysystolie auriculaire : ondes P' plus fréquentes que le QRS avec une morphologie différente de l'onde P sinusale en cas de conduction auriculo-ventriculaire en 2/1 [31].

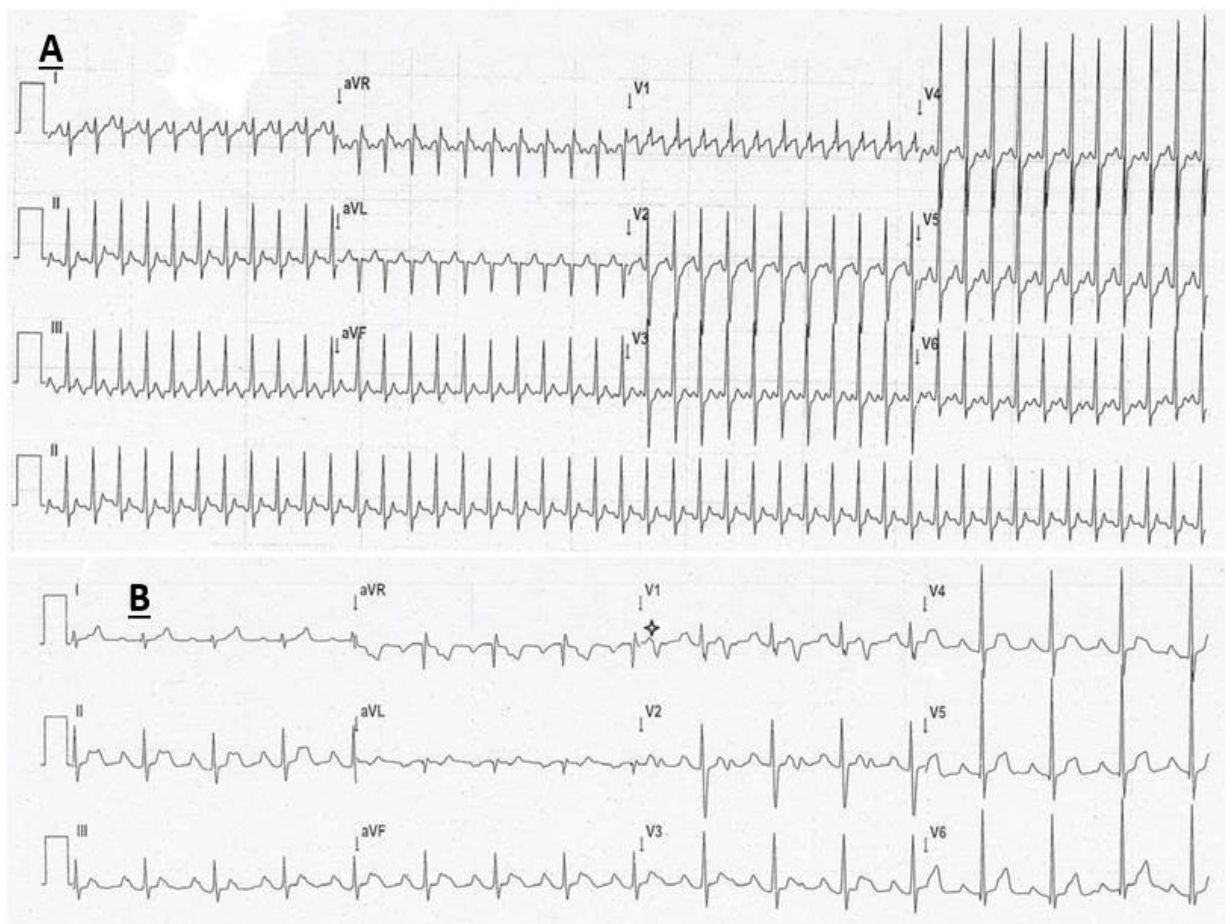


Figure 26 : Tachycardie atriale ectopique ou tachysystolie. Les 2 tracés sont ceux d'un même patient : tachycardie conduite en 1/1 (A), tachycardie en 2/1 (B) sous l'effet des drogues antiarythmiques. Sur le tracé B l'activité atriale est bien visible (*), elle est positive en V1. Le foyer ectopique est donc situé dans l'OG [32].

➤ **Traitement :**

Au cours des premières années de vie la possibilité de guérison spontanée fait préférer le traitement médical. Pourtant, ces tachycardies sont volontiers réfractaires aux antiarythmiques et nécessitent des associations de 2 ou 3 antiarythmiques [32]. Les bêtabloquants, seuls ou associés à l'amiodarone, sont plus efficaces, de même que les agents de la classe IC (flécaïnide et propafénone). La durée du traitement est d'au moins 2 ans

[58,61,62].

À l'inverse, quand le diagnostic est fait au-delà des premières années de vie, il est plus vraisemblable que le trouble du rythme soit persistant, faisant porter l'indication, à terme, d'ablation endocavitaire [61].

➤ **Pronostic et évolution :**

Quand le trouble du rythme débute avant l'âge de 2 à 3 ans, le pronostic est bon avec un foyer ectopique qui finit par disparaître avec la croissance [63]. À l'inverse, quand le diagnostic est fait au-delà des premières années de vie, l'évolution est le plus souvent chronique ; le foyer auriculaire anormal persiste de façon permanente faisant porter l'indication, à terme, d'ablation endocavitaire [61].

1.2.3. Tachycardie atriale chaotique

➤ **Définition :**

Décrites dans les années 1960 chez l'adulte, les tachycardies atriales chaotiques (TAC) sont aussi connues sous le nom de « tachycardies atriales multifocales » [39]. C'est un trouble rare du rythme supra-ventriculaire chez des nouveau-nés et des nourrissons, caractérisé par de multiples ondes P ayant une morphologie variée. Elle est généralement asymptomatique [64].

➤ **Epidémiologie :**

La tachycardie atriale chaotique ou multifocale compte pour environ 10% des TSV du nouveau-né et nourrisson [65]. Son incidence est environ de 0,02% des nouveau-nés [65].

➤ **Etiologie :**

Le mécanisme de cette tachycardie reste méconnu. Ont été avancées les hypothèses de foyers ectopiques multiples ou de foyers uniques avec

propagation variable [66]. Pour beaucoup, les TAC du nourrisson seraient dus à l'existence de multiples foyers d'automaticité. L'hypertonie vagale, fréquente à cet âge, pourrait favoriser l'expression de cette arythmie [65]. Quoi qu'il en soit, l'échec confirmé des tentatives de choc électrique externe ou d'interruption de l'arythmie par stimulation endocavitaire permet d'exclure un mécanisme de réentrée. L'ablation par radiofréquence d'un foyer unique situé sur le bord postérieur de la fosse ovale dans l'oreillette droite a récemment été publiée chez un nourrisson de 4 mois [66]. Il est possible que certaines TAC du nourrisson puissent être rattachés aux groupes de fibrillation auriculaire d'origine focale décrits par Haissaguerre [65].

➤ **Clinique :**

En général, la tachycardie est découverte fortuitement à l'auscultation chez un enfant allant parfaitement bien et dont le cœur est d'architecture et de fonction normale. Plus rarement, le trouble du rythme, s'il est méconnu et rapide, peut se compliquer de dysfonction ventriculaire gauche. La tachycardie atriale chaotique a été parfois décrite en association avec des pathologies respiratoires ou neurologiques, et souvent avec la prématurité [65,67].

➤ **Diagnostic :**

Les tachycardies atriales chaotiques sont de diagnostic facile en raison du polymorphisme de l'aspect électrocardiographique. Le tracé ECG est typique montrant un rythme très anarchique (Figure 27). L'activité atriale est très rapide (entre 150 et 500 bpm), polymorphe (au moins trois morphologies d'ondes P différentes) et irrégulière (des intervalles P-P irréguliers) avec des

retours brefs en rythme sinusal. Avec parfois de brefs lambeaux de fibrillation auriculaire (FA), et des accès spontanément résolutifs de flutter. L'activité ventriculaire est elle aussi très chaotique avec une conduction auriculo-ventriculaire variable et des aberrations de conduction intra ventriculaire responsables de QRS larges (Figure 28).

Le développement de l'échographie fœtale permet même parfois d'en suspecter l'existence pendant la vie intra-utérine. Des signes de défaillance cardiaque peuvent être constatés, près d'une fois sur deux, lors de la découverte du trouble du rythme, mais le cœur est le plus souvent normal à l'échographie, sans malformation congénitale associée [27,36,39].

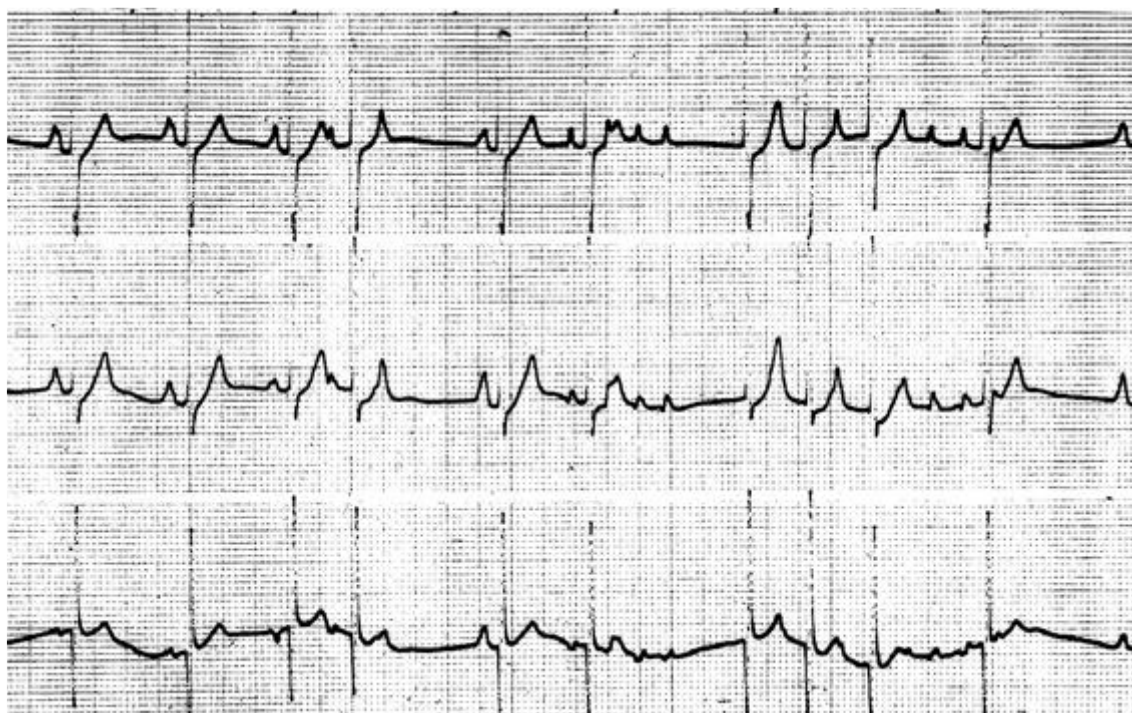


Figure 27 : Tachycardie atriale chaotique : nourrisson de 1 mois, asymptomatique. On note trois types d'ondes P différentes, de petites salves brèves d'extrasystoles et des retours à la ligne isoélectrique [39].

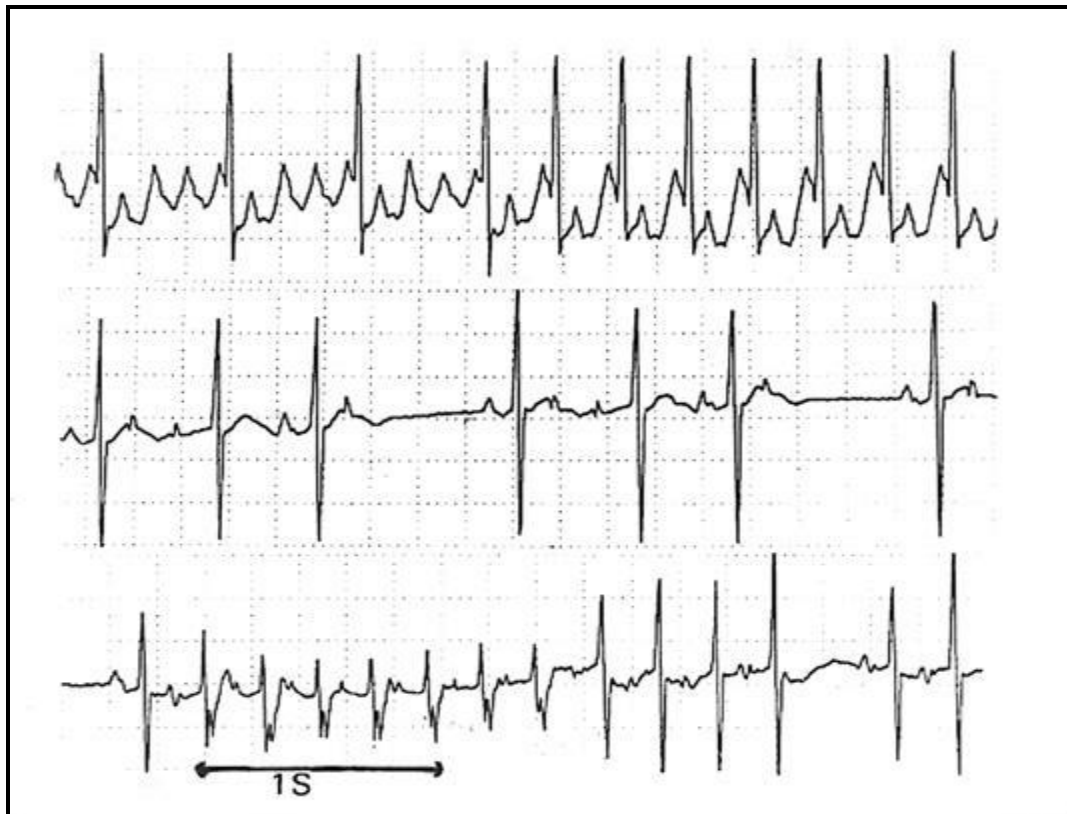


Figure 28 : Tachycardie atriale chaotique du nourrisson. On voit une activité atriale irrégulière et polymorphe avec une succession chez un même enfant d'un aspect de flutter (tracé du haut), d'extrasystoles atriales dont certaines sont bloquées (tracé du milieu) et d'autres en courtes salves conduites avec bloc de branche fonctionnel (tracé du bas) [68].

➤ **Le traitement :**

La prise en charge de la tachycardie atriale chaotique dépend de la fréquence cardiaque moyenne de l'arythmie et de son retentissement hémodynamique. Si la cadence ventriculaire est inférieure à 150 bpm et que la fonction ventriculaire gauche est strictement normale, la prise en charge peut se limiter à une surveillance clinique et échographique, voire à un traitement par digoxine à dose moyenne (8 à 10 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{j}$) [83]. Si la fréquence cardiaque excède 150 bpm, sans retentissement hémodynamique,

le traitement de choix est l'utilisation des bêtabloquants. En cas de dysfonction ventriculaire gauche, la prise en charge repose sur l'amiodarone [84]. Le traitement antiarythmique doit être maintenu plusieurs mois jusqu'à la guérison spontanée et définitive du trouble du rythme. L'ablation par radiofréquence est une alternative pour les enfants plus âgés (> un an), surtout avec l'avènement du mapping 3D [69,70].

➤ **Pronostic et évolution :**

Contrairement à l'adulte ; le pronostic est favorable chez l'enfant. Malgré une présentation initiale parfois critique, le pronostic final des formes primitives du nourrisson ayant un cœur sain et pas de pathologie extracardiaque associée est favorable avec une guérison sans récurrence attendue au bout de quelques mois d'évolution : on estime que près d'un cas sur deux est guéri à l'âge de 6 mois et que l'immense majorité des enfants sont en rythme sinusal stable à l'âge de 18 mois [36].

Pourtant, des évolutions défavorables avec mort subite sont décrites, essentiellement chez des nourrissons porteurs d'affections cardiorespiratoires graves, d'origine congénitale ou acquise (virale). Par ailleurs, il n'est pas exclu que certains de ces décès soient la conséquence d'une thérapeutique mal conduite, soit par sous-dosage du traitement antiarythmique, soit par surdosage (notamment digitalique) [39].

1.3. Tachycardies jonctionnelles par rythme réciproque (ou par réentrée)

1.3.1. Tachycardie jonctionnelle réciproque par une voie accessoire

➤ Mécanisme :

La tachycardie jonctionnelle réciproque ou rythme réciproque orthodromique par voie accessoire est une réentrée qui descend par le nœud auriculo-ventriculaire puis par le His et remonte par une voie de conduction accessoire atrioventriculaire. La voie accessoire a une localisation et des propriétés électro physiologiques variables. Si cette voie accessoire conduit en antérograde en rythme sinusal, l'espace PR est court et le QRS « empâté », ce qui caractérise un syndrome de Wolff-Parkinson-White. Quand la voie de conduction accessoire ne conduit qu'en rétrograde, l'ECG en rythme sinusal est normal, on parle alors de Kent caché [71,73].

➤ Epidémiologie :

Ces rythmes réciproques orthodromiques sont la forme la plus fréquente de TSV des premières années de vie, décrite dans 85 % des cas avant 1 an et 82 % entre 1 et 5 ans. Après 6 ans, elle n'est plus responsable que de 56 % des TSV [72]. La majorité des enfants qui font des TSV ont fait leurs premières crises avant 1 an. L'évolution de ces formes précoces est favorable. Passé l'âge de 12 à 18 mois, les crises cessent. Jusqu'à 93 % des enfants ne font, en effet, pas de nouvelle crise après 1 an. Cependant, plutôt que de parler de guérison, il vaut mieux parler de « lune de miel » car le suivi à moyen et long termes montre des récurrences tardives de la tachycardie allant de 30 à 60 % selon la durée du suivi [71,73].

➤ **Etiologies :**

Elles sont plus fréquentes chez les garçons que chez les filles et une cardiopathie (Ebstein, double discordance, myocardiopathie.....) est présente dans 10 à 15 % des cas, justifiant la pratique systématique d'une échographie lors de la découverte du trouble du rythme [72].

➤ **Clinique :**

Le mode de révélation le plus fréquent est l'insuffisance cardiaque (60% des cas avant l'âge de trois mois). Plus rarement, lors d'un examen systématique ou lors de modification du comportement : pâleur, pleurs non justifiés, refus du biberon, troubles digestifs [36].

➤ **Diagnostic :**

- **ECG :**

L'ECG de surface montre une tachycardie à QRS fins, entre 250 et 320/min, comportant autant d'ondes P' que de QRS. On ne voit jamais de BAV ni de dissociation auriculoventriculaire. L'élargissement des QRS complique le repérage des ondes P', mais ne change rien à la démarche diagnostique: repérer et dénombrer les auriculogrammes et noter leurs rapports avec QRS. Les ondes P' sont assez souvent visibles chez l'enfant, au pied des QRS. Leur axe est ascendant. Le nombre de P' est identique au nombre de QRS. Leur liaison indissociable (tout ou rien) doit être mise à l'épreuve de la Striadyne[®] [72,1].

- **La Striadyne[®]**

Sous l'action parasympathique, si le freinage de la conduction est suffisamment efficace dans le nœud auriculo-ventriculaire, la tachycardie va s'interrompre brutalement, le plus souvent sur une onde P', après un très

léger allongement des derniers intervalles R-R. Si l'action est insuffisante, rien ne se produit. Jamais n'apparaît un bloc auriculo-ventriculaire ou une dissociation auriculo-ventriculaire (loi du tout ou rien). Après arrêt de la tachycardie, le sinus reprend la commande d'emblée ou après une à deux reprises jonctionnelles. Deux fois sur trois environ, la tachycardie reprend dans les 10 à 30 secondes après l'épreuve [1].

- **l'ECG continu :**

Son intérêt réside dans l'étude du déclenchement de la terminaison des crises, dans l'évaluation de leur fréquence, de l'horaire de leur survenue et de leur durée. Il est utile pour les formes chroniques et dans l'établissement du traitement [1].

➤ **Le traitement :**

- **Traitement de la crise :**

La prise en charge initiale consiste, si nécessaire, au rétablissement des fonctions vitales en réanimation et la réduction du trouble du rythme [74]. Pour arrêter la crise, le plus simple est d'utiliser les épreuves vagales ces manœuvres seront faites sur un enfant sans détresse vitale, avec un enregistrement électro cardiographique, on peut tenter une compression oculaire, un massage carotidien, une suspension par les pieds, ou l'application d'une vessie de glace sur le visage, la Striadyne[®] est le plus régulièrement active surtout chez le jeune nourrisson [31].

Les manœuvres vagales entraînent l'arrêt brutal de la crise dans 80 % des cas, en bloquant le circuit de réentrée dans le nœud auriculo-ventriculaire. Lorsque le circuit n'est pas interrompu, la tachycardie n'est pas modifiée : c'est la loi du tout ou rien. La cardioversion n'a d'intérêt qu'en cas

d'échec des manœuvres vagales, pour arrêter une TSV menaçant les fonctions vitales. Il est alors important de ne pas dépasser 1 à 3 J/kg [75]. Si la tolérance est bonne et si le temps ne presse pas, on peut très bien attendre quelques heures que l'action de la Digoxine arrête elle aussi la crise [1]. L'injection par voie intraveineuse de vérapamil ou d'amiodarone est formellement contre indiquée chez les nouveau-nés, en raison du risque de collapsus cardiovasculaire irréversible [75].

- **Traitement d'entretien :**

En l'absence de traitement d'entretien, les récurrences sont fréquentes au cours de la première année [76]. Classiquement, le traitement repose sur la digoxine (en l'absence de Wolff-Parkinson-White) qui doit être utilisée avec prudence dans ce contexte (10 µg/kg/j en trois prises, sans doses de charge) [77]. En cas d'échec on associe la digoxine au CordaroneR.

Le pronostic est habituellement bon, avec une guérison dans 80 % des cas. La Cordarone peut être arrêtée 3 mois plus tard. En cas d'échec, on y associe un traitement bêtabloquant ou la flécaine qui est, pour certains, donnée en première intention. En cas de WPW, la Digoxine est théoriquement contre-indiquée, et le moins dangereux à cet âge reste la Cordarone [31].

Ce traitement peut être interrompu après le premier anniversaire qu'il y ait ou non un aspect de WPW sur l'ECG. À l'arrêt du traitement, les parents doivent être formés à reconnaître les symptômes de tachycardie et éventuellement savoir prendre le pouls de leur enfant. En cas de récurrence ou de première crise au-delà de la première année, les options thérapeutiques sont plus larges. Il peut être proposé de reprendre un traitement quotidien en cas de crises de tachycardie fréquentes ou ayant un retentissement

important sur la vie sociale et scolaire de l'enfant. Ce traitement devra être interrompu après 6 mois à 1 an pour documenter ou non la récurrence des accès de tachycardie. Les crises sporadiques bien tolérées, bien reconnues par l'enfant et son entourage peuvent être gérées par manœuvres vagales préalablement enseignées au patient. Peut y être associée, si la crise ne cède pas, la prise ponctuelle d'un anti arythmique, sur le principe du traitement minute [74].

Les accès de tachycardie débutent parfois plus tardivement dans l'enfance. La décision de donner un traitement médical préventif journalier dépend alors de la fréquence des crises, des facteurs déclenchants éventuels (stress, effort) et de la tolérance clinique. Une amélioration spontanée avec l'âge peut s'observer. Les formes chroniques et invalidantes bénéficient des méthodes ablatives chez les enfants les plus âgés [18].

➤ **Pronostic et évolution :**

Le pronostic des TJR du nourrisson est favorable avec 70 à 80 % de guérison, sans récurrence au-delà de l'âge de 1 an [77]. Avec un traitement correct et en l'absence de cardiopathie associée, le pronostic vital n'est pratiquement jamais en jeu. L'arrêt de la première crise est toujours obtenu [1]. Les quelques cas de mort subite semblent en rapport avec des troubles du rythme négligés ou avec un surdosage digitalique [77]. Cependant le suivi à moyen et long terme montre des récurrences de la tachycardie allant de 30 à 60 %selon la durée du suivi [71,73]. Ces récurrences sont d'autant plus fréquentes que l'aspect de WPW persiste à l'EKG de surface. Ce n'est pas la disparition du substrat qui explique cette accalmie mais l'amendement des événements déclencheurs de la tachycardie (extrasystole supraventriculaire

ou ventriculaire) [78].

Chez l'enfant plus grand, le pronostic et la prise en charge rejoignent ceux de l'adulte. Les préexcitations asymptomatiques nécessitent un suivi régulier avec échographie et Holter annuels pendant la petite enfance [79].

a. Syndrome de Wolf Parkinson White

➤ **Définition et mécanisme :**

Le syndrome de WPW se définit par la présence d'une voie accessoire (faisceau de Kent) auriculo-ventriculaire, court-circuitant la voie de conduction normale. En rythme sinusal normal, l'influx électrique circule simultanément dans la voie nodohisienne et dans la voie accessoire (dépourvue du frein vagal), si bien qu'un des ventricules est activé avant l'autre. Il en résulte un aspect de pré excitation avec PR court et onde delta sur l'ECG de surface. Le syndrome de WPW peut se révéler par des accès de TSV par réentrée. Durant ces accès, la voie normale est empruntée des oreillettes vers les ventricules, et la voie accessoire exclusivement dans le sens rétrograde, si bien que les QRS sont fins [18].

➤ **Epidémiologie :**

La prévalence de la pré-excitation ventriculaire dans la population est d'environ 1,5 pour 1000 dans le groupe d'âge des adolescents et est probablement inférieure pendant la petite enfance [83].

Il a été rapporté que 25% des enfants présentant une tachycardie supra-ventriculaire étaient atteints du syndrome de WPW (syndrome de Wolf Parkinson White) sur ECG [80].

➤ **Diagnostic :**

Dans la moitié des cas environ, l'ECG en rythme sinusal inscrit une

préexcitation ventriculaire, avec PR court et onde delta, indiquant que la voie accessoire est également perméable dans le sens antérograde (syndrome de Wolff Parkinson White) [18].

Le diagnostic du syndrome de WPW peut être difficile chez l'enfant du fait de la très bonne conduction dans le NAV et de la localisation le plus souvent gauche de la VA. L'absence d'onde Q en V6 est un élément évocateur. En cas de doute, on peut être amené à réaliser des manœuvres vagales ou un test à l'adénosine en rythme sinusal. Si l'ECG montre un allongement du PR ou des ondes P bloquées, c'est qu'il n'y a pas de VA. En présence d'un faisceau de Kent, en bloquant la conduction dans le NAV, on met en évidence un aspect de « super- Wolf » [81].

➤ **Pronostic :**

Toute la gravité du syndrome de WPW tient au risque de syncope, voire de mort subite, auquel sont exposés les patients. Ces accidents surviennent souvent à l'effort et sont la conséquence de la conduction très rapide vers les ventricules d'un trouble du rythme d'origine atriale (fibrillation) à travers une voie accessoire très perméable, court-circuitant le nœud auriculo-ventriculaire. Cette complication est rare, mais elle peut survenir chez tous les patients ayant un syndrome de WPW, même s'ils sont asymptomatiques. Ce risque est dépendant des propriétés électro-physiologiques spécifiques à chaque voie de conduction accessoire. Le risque de fibrillation atriale est souvent lié à l'effort chez l'enfant mais son incidence est considérée comme très faible avant l'âge de 10 ans [82,83,84]. Chez les grands enfants, vers l'âge de 10 ans, on teste donc systématiquement la perméabilité antérograde de la voie accessoire de façon à estimer s'il existe un risque de syncope. La

disparition de la préexcitation lors de l'épreuve d'effort est en principe un élément rassurant. On réalise aussi une investigation par voie transoesophagienne, qui consiste à stimuler l'oreillette à fréquence croissante et à essayer de déclencher une fibrillation atriale. On considère comme potentiellement « dangereuses » les voies accessoires capables de conduire l'influx vers les ventricules à une fréquence supérieure à 280/min, lors de la stimulation atriale ou surtout lors d'une fibrillation atriale déclenchée, on recommande alors l'ablation par radiofréquence de la voie accessoire [85,86,87]. Chez les enfants les plus jeunes, il est caractéristique de trouver des faisceaux de Kent très perméables, sans que l'on puisse déclencher de trouble du rythme atrial, ce qui explique vraisemblablement la rareté des syncopes à cet âge [88].

➤ Traitement :

On traite par l'**amiodarone** les nourrissons de moins de 1 an et la préexcitation disparaît souvent durant cette période [76]. Un traitement préventif est également indiqué chez les grands enfants ayant des accès de TSV fréquents et/ou mal supportés. Le choix du traitement dépend des circonstances de survenue des crises, de l'âge de l'enfant et des caractéristiques électriques de la voie accessoire. Il repose sur les antiarythmiques et sur l'**ablation par radiofréquence**, recommandée chez les plus grands en cas d'échec du traitement médical, de non-observance du traitement, ou de voie accessoire potentiellement « dangereuse » [18].

b. Tachycardie jonctionnelle réciproque permanente ou tachycardie de COUMEL

➤ Mécanisme :

Il s'agit d'une réentrée entre le NAV et une voie accessoire spécifique dans ces propriétés électro physiologiques et sa localisation. Cette VA ne conduit qu'en rétrograde et de façon lente et décrementielle. Elle est majoritairement située à la partie postéro- septale de l'anneau tricuspide, à proximité de l'ostium du sinus coronaire, à la base de l'oreillette droite (80 à 90% des cas) [89]. D'autres localisations sont possibles : médio-septale, postéro latérale droite, antérolatérale gauche ou voies multiples [36].

➤ Epidémiologie :

Décrites en 1967 par Coumel, les TJRP représentent 33 à 50% de l'ensemble des TSV chroniques de l'enfant, soit 7% environ de l'ensemble des TSV observées à l'âge pédiatrique. Ce trouble du rythme est découvert in utero ou avant l'âge d'un an dans un cas sur deux. Il peut survenir à tout âge [36].

➤ Manifestations cliniques :

Chez le grand enfant, ce trouble du rythme est souvent peu rapide car la voie accessoire n'est pas très perméable ; la « tachycardie » peut alors passer inaperçue et ces enfants sont hospitalisés tardivement, en défaillance cardiaque et avec une altération myocardique sévère. Dans d'autres cas, la TSV évolue par accès paroxystiques, d'où la règle de faire systématiquement un Holter devant une myocardopathie inexplicquée de l'enfant, car le traitement du trouble du rythme permet la guérison totale [90,91].

➤ **Diagnostic :**

Ce trouble du rythme se reconnaît sur l'ECG de surface : les ondes P' rétrogrades sont éloignées du QRS précédent (QRS-P' long) et sont négatives dans les dérivations inférieures DII, DIII et aVF. Les manœuvres vagales confirment le diagnostic, car elles interrompent transitoirement le circuit ou n'ont aucun effet [90,91].

La tachycardie est permanente, entrecoupée de lambeaux de rythme sinusal. Les salves démarrent sur une simple accélération du rythme sinusal, sans extrasystoles déclenchantes. Dans certains cas, la tachycardie évolue par accès paroxystique, d'où la règle de faire systématiquement un enregistrement sur 24 heures devant une myocardopathie. Le Holter rythmique de 24 heures doit être demandé avant la mise sous traitement et répété en début de traitement permettant de distinguer deux formes :

- pratiquement permanentes (entrecoupées de quelques très rares battements sinusaux sur l'ensemble des 24 heures) : pronostic moins favorable (myocardopathie dilatée hypokinétique).
- formes comportant des salves fréquentes alternant avec des passages plus ou moins longs en rythme sinusal : pronostic plus favorable, réagissent rapidement (en quelques jours) au traitement médical [36].

➤ **Traitement :**

C'est une tachycardie difficile à contrôler par les anti-arythmiques ; l'amiodarone est le traitement de première intention [92]. Une bi- voire une trithérapie peut être nécessaire [32]. Il s'agit cependant de tachycardies chroniques, nécessitant un traitement prolongé pendant plusieurs années, si

bien que l'amiodarone est relayée avec profit au bout de quelques mois ou années par une association d'antiarythmiques comportant de la digoxine et, selon les cas, des bêtabloquants, du vérapamil, du flécaïnide ou de la propafénone) [93].

Le but de ce traitement n'est pas, obligatoirement, de rétablir le rythme sinusal mais au moins de ralentir suffisamment le cycle et la fréquence des accès de tachycardie pour que la cadence ventriculaire moyenne sur les 24 heures à l'holter n'excède pas 150 bpm avant l'âge de 1 an et 130 bpm après 1 an. L'ablation par radiofréquence est possible et efficace. Elle doit être prudente étant donné la proximité du NAV et de l'artère coronaire circonflexe du site potentiel d'ablation. Cette technique doit être envisagée « dès que le poids de l'enfant le permet », ce qui laisse place à l'interprétation. Devant une tachycardie résistante au traitement médical compliqué de cardiomyopathie rythmique, l'ablation peut être la seule alternative et ce quels que soient l'âge et le poids du patient. Des cas d'ablation ont été rapportés chez le très jeune enfant, dès 8 semaines de vie [94]. Le taux de succès est de plus de 90% chez le grand enfant [95].

➤ **Pronostic et évolution :**

La tachycardie jonctionnelle réciproque permanente est une forme rare mais potentiellement grave de TSV de l'enfant.

Le caractère permanent de la tachycardie expose au risque de cardiomyopathie rythmique. De petites séries de la littérature rapportent jusqu'à 50 % de dysfonction ventriculaire gauche chez les enfants avec PJRT [97]. Quelques cas de mort subite ont été décrits chez les enfants atteints de myocardiopathie rythmique secondaire.

A l'inverse, les formes en salves ou les patients qui réagissent rapidement (en quelques jours) au traitement médical, sont de pronostic plus favorable [96].

Comme souvent chez l'enfant, l'évolution naturelle peut se faire avant l'âge adulte (dans un tiers des cas) vers la guérison totale ou quasi-totale (persistance de quelques salves de basse fréquence sur le Holter, non ressenties par l'enfant) [97]. Cependant, les progrès récents des techniques d'ablation offrent maintenant une alternative fiable au traitement médical. Toutes les séries récentes font état d'un taux de succès de plus de 90 % chez le grand enfant [98,99].

1.3.2. Tachycardie jonctionnelle par réentrée intra nodale

Définition et mécanisme :

Le substrat de la RIN est une dualité nodale. La conduction nodohissienne est hétérogène avec une zone dite de conduction rapide à la partie antérosupérieure du NAV et une zone de conduction lente plus postéro inférieure, entre lesquelles peut s'initier une réentrée [32].

Epidémiologie :

Elle est considérée comme rare dans la première année de vie. Pourtant, selon les séries, elle est rapportée dans 3 à 19 % des tachycardies jonctionnelles avant 1 an [100]. À partir de 5- 6 ans, la réentrée intranodale devient une cause courante de TSV [27]. À l'adolescence, il y a autant, voire plus, de tachycardie jonctionnelle par réentrée intranodale que de rythme réciproque via une voie accessoire [72].

Manifestations cliniques :

La présentation clinique de la réentrée intra nodale diffère peu ou ne

diffère pas, de celle du rythme réciproque. Comme elle intéresse des enfants plus grands, ceux ci sont en mesure de décrire des palpitations [27]. Suite à l'excitation simultanée de l'oreillette et du ventricule, l'oreillette se contracte contre la valve auriculo-ventriculaire fermée, ce que les patients ressentent comme des palpitations synchrones au rythme cardiaque dans le cou, visibles sous forme de pulsations jugulaires [34].

Diagnostic :

Sur l'EKG la tachycardie est régulière à QRS fins, avec une FC entre 120 et 300 (typiquement entre 180 et 250 bpm), le nombre d'ondes P est égale au nombre de complexes QRS (P=QRS), l'onde P est rétrograde juste après QRS ($< 65 \text{ ms} - 70 \text{ ms}$), et peut être invisible car masquée dans le complexe ventriculaire (figure 29). Les manœuvres vagales réduisent la tachycardie [27].



Figure 29 : Tachycardie jonctionnelle par réentrée intranodale :

En tachycardie l'onde P rétrograde se confond avec la fin du QRS. Ceci se traduit en V1 par un aspect de bloc de branche droit incomplet (a), aspect qui n'existe pas en rythme sinusal (b) [32].

Traitement :

Les accès de tachycardie sont, en règle générale, bien tolérés sur le plan hémodynamique. La prise en charge initiale peut consister en une période d'observation. Durant ces quelques mois, le patient et ses parents noteront la périodicité, la durée et la réponse ou non aux manœuvres vagales des crises. Si, sur ces quelques mois, les crises sont fréquentes et responsables d'une gêne fonctionnelle importante, un traitement par bêtabloquants peut être instauré. À terme, l'option du traitement invasif devra être discutée avec le patient et ses parents [32].

Pronostic et évolution :

Lorsqu'elles touchent le nourrisson et le très jeune enfant, elles

disparaissent spontanément quelques années plus tard dans 70 % des cas et la fonction ventriculaire gauche se normalise. Cependant, certains enfants peuvent représenter une TRIN typique à l'adolescence [90,101].

Chez l'enfant plus grand et l'adolescent, la crise peut rester unique si elle est survenue dans un contexte particulier (stress ou effort excessif). Si elle récidive, les crises risquent de réapparaître et de se pérenniser à l'âge adulte. Plus elles sont longues, plus le risque de récurrence augmente [102].

Lorsque ces tachycardies sont très fréquentes ou chroniques elles peuvent entraîner une insuffisance cardiaque potentiellement très grave qui doit faire l'objet d'un traitement en milieu spécialisé [90 ,101].

2. Les tachycardies à QRS large

Les tachycardies à QRS larges sont d'origine ventriculaire jusqu'à preuve du contraire, le seul diagnostic différentiel étant les TSV avec bloc de branche fonctionnel. On définit comme tachycardie ventriculaire (TV) une tachycardie à QRS larges (supérieur à 80 ms), différents des QRS sinusaux. Les complexes de capture et de fusion ainsi que la dissociation auriculo-ventriculaire permettent d'affirmer le diagnostic [27].

Chez l'enfant, les troubles du rythme ventriculaire sont beaucoup plus rares que les TSV et leur pronostic dépend du terrain sur lequel ils surviennent (cœur normal, myocardiopathie), du caractère plus ou moins organisé de l'activité ventriculaire et de leur étiologie. Devant un malaise ou une syncope d'effort, il faut toujours penser à rechercher un syndrome de QT long congénital et une tachycardie ventriculaire (TV) catécholergique (tableau II) [18].

On distingue, suivant la morphologie du complexe QRS, deux groupes de tachycardies, s'opposant par leurs étiologies, leurs risques et leurs traitements [31] :

- **les TV monomorphes** : se caractérisent par des ventriculogrammes identiques entre eux [27].

Leurs étiologies sont volontiers lésionnelles: cardiopathies, postopératoires, micro ou macro-tumeurs.

Leur risque est essentiellement hémodynamique: insuffisance cardiaque et ils ont une bonne réponse à la Cordarone R.

- **les tachycardies ventriculaires polymorphes** : se caractérisent par une activité ventriculaire désorganisée, avec des morphologies différentes de celles des QRS. Leurs étiologies sont volontiers familiales, sans cause organique.

Leur risque est essentiellement électrique et ils ont une bonne réponse aux bêtabloquants [31].

2.1. Les tachycardies ventriculaires monomorphes

Les tachycardies ventriculaires (TV) monomorphes se définissent par des ventriculogrammes identiques entre eux. Ils sont très rares chez l'enfant. Leur fréquence est évaluée à moins de 5 % de l'ensemble des tachycardies hétérotopes de l'enfant. Leur tolérance est le plus souvent bonne, mais 30 % d'entre elles environ s'accompagnent de signes de défaillance cardiaque clinique et/ou échographiques parfois sévères, lors de leur mise en évidence. Leur pronostic lointain est le plus souvent favorable en l'absence d'anomalies myocardiques sous-jacentes [103]. Les critères diagnostiques des TV de l'enfant sont les mêmes que chez l'adulte et ne nécessitent pas de

commentaires particuliers en dehors de la définition d'un QRS large chez le nouveau-né ou le petit nourrisson (90 ms) (figure 30). La confirmation du diagnostic électrique implique la réalisation d'un bilan étiologique d'autant plus complet que la présentation clinique et électrique paraît atypique. Trois formes méritent d'être individualisées du fait de leur fréquence ou de leur spécificité liées à l'âge [104].

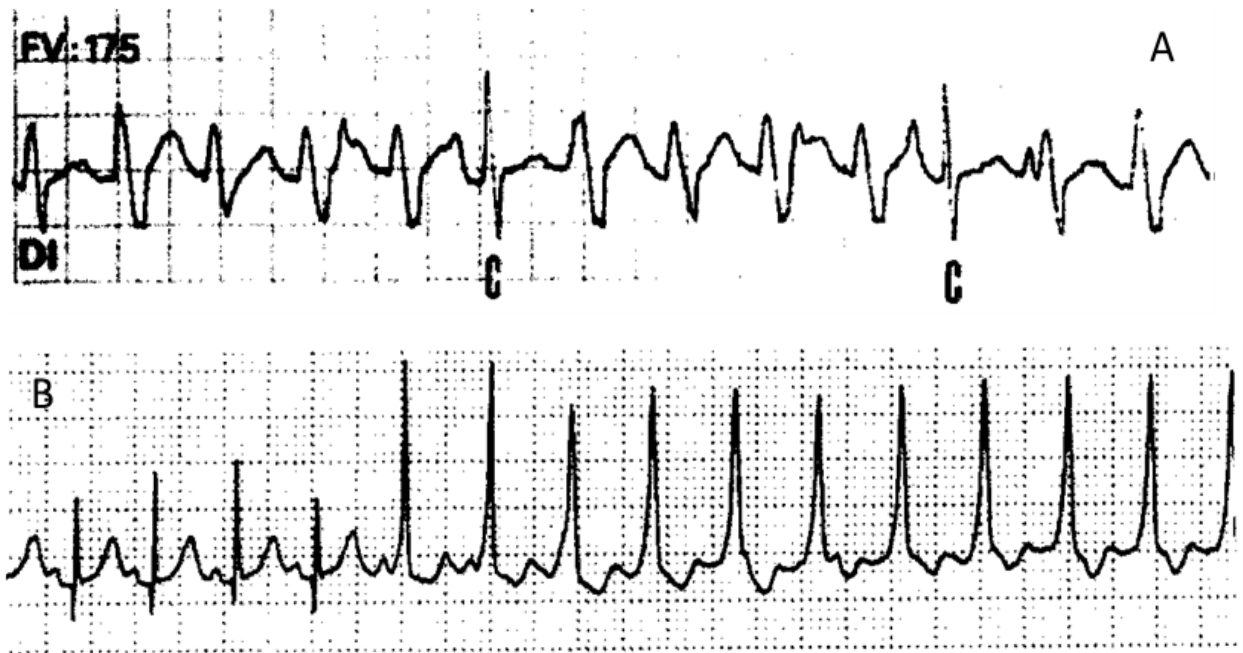


Figure 30 : Tachycardie ventriculaire (TV) monomorphe

A. TV avec QRS larges et complexes de capture (C). FV : fréquence ventriculaire.

B. Tracé de Holter montrant le début d'un accès de TV chez un nouveau-né [27].

2.2.1. Les TV monomorphe en salve de Gallavardin :

- **définition** : Ce sont des accès de tachycardies ventriculaires entrecoupés de reprises sinusales et d'extrasystoles ventriculaires de même morphologie [31].

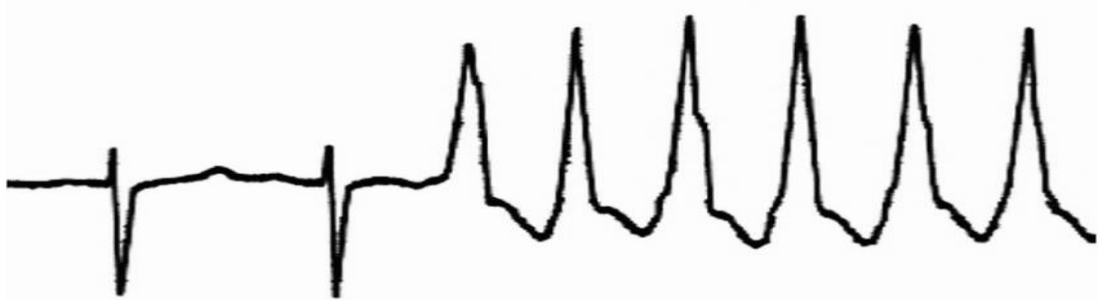


Figure 31 : Tachycardie ventriculaire monomorphe en salve.

- **épidémiologie** : ils constituent la forme la plus fréquente des tachycardies ventriculaires monomorphes chez l'enfant [105].
- **étiologies** : Elle peut survenir sur cœur sain ou pathologique. Bien que ce diagnostic soit exceptionnel, les troubles du rythme ventriculaire de l'enfant doivent faire rechercher une dysplasie arythmogène du ventricule droit [106]. Il s'agit d'une myocardopathie associant des troubles du rythme ventriculaire et un substrat anatomique constitué d'une dégénérescence fibroadipeuse du ventricule droit. En l'absence d'histologie, le diagnostic repose sur l'association de critères électrophysiologiques et d'anomalies morphologiques et cinétiques du ventricule droit. Les TV ont une morphologie de retard gauche et sont souvent induites par l'effort. La présence de potentiels tardifs est très spécifique. Les potentiels tardifs sont des signaux électriques de faible amplitude, survenant à la fin du QRS et qui peuvent être enregistrés par une méthode électrocardiographique à haute résolution. Ils correspondent à des zones myocardiques de conduction lente et constituent le témoin d'un substrat anatomique de la TV. Les anomalies du ventricule droit sont difficiles à mettre en évidence dans les formes débutantes, si bien que l'angioscintigraphie isotopique et l'imagerie par résonance magnétique sont actuellement les examens les plus contributifs [107]. Il est important de faire le diagnostic car la dysplasie arythmogène du ventricule droit reste une des premières causes de mort subite chez le sujet jeune et le sportif. Le traitement de cette

affection repose en première intention sur les bêtabloquants [18].

- **Diagnostic** : Classiquement, l'extrasystole ventriculaire en salve est ample, peu crochétée, à type de retard gauche (l'extrasystole ventriculaire dépolarise d'abord le ventricule droit puis le ventricule gauche) et axe le plus souvent droit (rarement gauche). Ces extrasystoles ventriculaires peuvent être isolées, mais aussi se présenter en doublet, triplet ou courtes salves. La TV peut également être entrecoupée de quelques battements sinusaux. La fréquence ventriculaire est globalement peu rapide (entre 150 et 250/min) et l'accélération du rythme sinusal à l'effort fait disparaître l'hétérotopie [27,105].

traitement : Les formes peu actives, bien tolérée, ne nécessitent qu'une simple surveillance échographique, surtout si l'échographie est normale et les potentiels tardifs négatifs. Les formes soutenues, rapides, voire incessantes, bénéficient d'un traitement antiarythmique qui vise à ralentir et à dégrader l'arythmie plus qu'à la faire disparaître totalement. Selon les cas, on peut tester l'efficacité des bêtabloquants, du vérapamil, voire des antiarythmiques de classe Ic [105].

- **pronostic** : On considère ces troubles du rythme comme bénins quand les conditions suivantes sont réunies : cœur normal, TV monomorphe et disparaissant à l'effort, absence de potentiels tardifs [18].

Dans les cas bénins L'évolution est souvent favorable avec régression, voire disparition complète des extrasystoles ventriculaires [108].

Si les extrasystoles ventriculaires persistent, une imagerie par

résonance magnétique cardiaque doit être réalisée à la recherche d'une myocardiopathie touchant principalement le ventricule droit : la dysplasie arythmogène du ventricule droit [27].

2.2.2. Les TV monomorphes fasciculaires gauches :

La tachycardie fasciculaire gauche dite « tachycardie de Belhassen » ou tachycardie sensible au vérapamil (Figure 32), sont beaucoup moins fréquentes chez l'enfant. Cette TV est souvent déclenchée par l'effort, elle se manifeste par une tachycardie régulière à QRS larges avec un aspect d'axe gauche et de retard droit. Le diagnostic différentiel avec une TSV est parfois difficile car les QRS ne sont pas très larges, c'est alors la dissociation entre l'activité atriale et ventriculaire, les complexes de capture et de fusion qui permettent de faire le diagnostic. Plus ou moins actives et symptomatiques, ces TV peuvent relever d'un traitement médical pendant plusieurs mois ou années : le vérapamil mérite d'être tenté en première intention. Rarement, le flécaïnide ou les β -bloquants peuvent être utiles chez le grand enfant, les formes qui restent symptomatiques ou gênantes peuvent bénéficier d'une ablation par radiofréquence, mais, là encore, on est en droit d'espérer une guérison spontanée avant l'âge adulte [109].

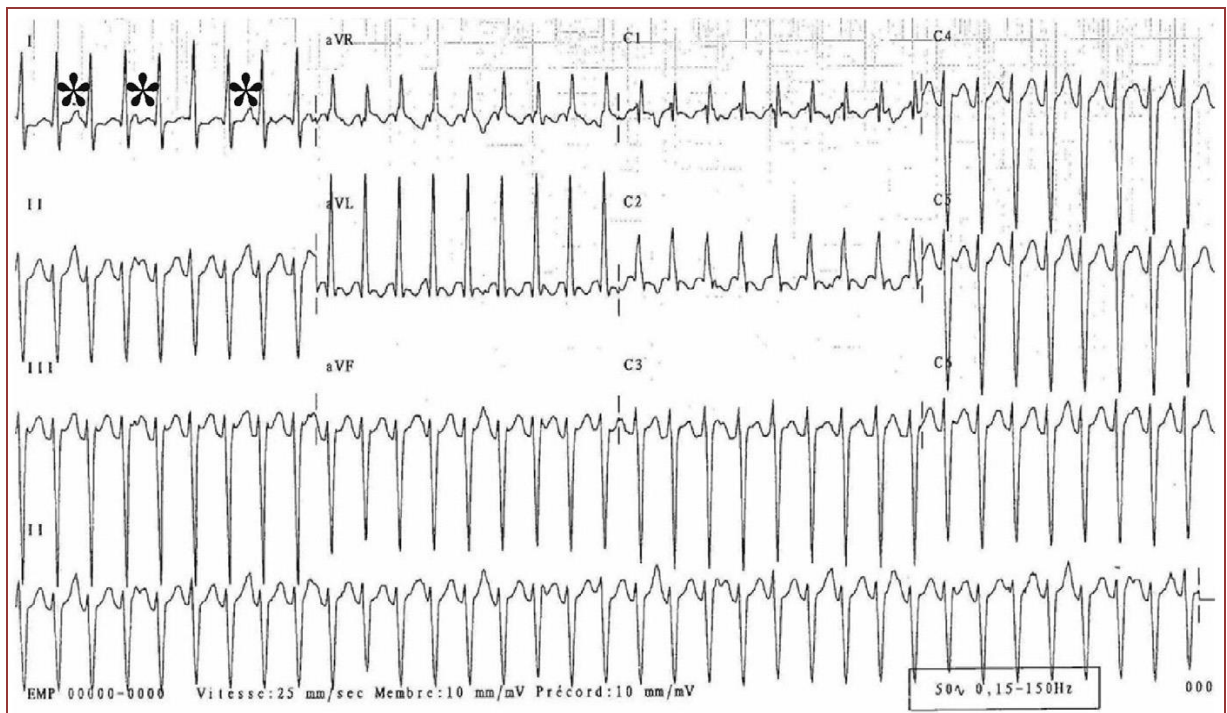


Figure 32 : Tachycardie fasciculaire gauche. La dissociation auriculo-ventriculaire est bien visible en DI [27].

2.2.3. Les TV monomorphes idiopathiques du nourrisson :

Ce sont des TV incessantes, elles surviennent de manière sélective entre 6 et 18 mois et se révèlent volontiers par des signes de défaillance cardiaque. Leur fréquence variable (de 160 à 300/min), d'où le caractère parfois retardé du diagnostic dans les formes peu rapides. Leur caractère permanent, sans rythme sinusal visible, explique sans doute leur mauvaise tolérance avec des signes constants d'insuffisance cardiaque grave (figure 33). L'échocardiographie montre des structures cardiaques normales, mais il existe fréquemment une myocardiopathie sévère, conséquence de la tachycardie chronique.

Quand le pronostic vital est immédiatement engagé, on peut avoir recours au choc électrique externe, en sachant qu'il est inefficace quand ces TV sont la conséquence d'automatismes anormaux. Le traitement le plus

efficace et le moins dangereux est l'amiodarone par voie orale, que l'on utilise à des doses d'attaque parfois très élevées (500 à 2 000 mg/m²). La réduction du trouble du rythme ou sa dégradation notable peuvent être espérées en quelques jours, mais le traitement antiarythmique doit être prolongé (de 6 mois à quelques années), voire renforcé ou relayé par le flécaïnide ou la propafénone. Le pronostic final est favorable avec disparition complète de l'arythmie en moins de 2 ans, en l'absence de cardiopathie sous-jacente.

Le caractère « idiopathique » de la TV doit être vérifié, en éliminant les troubles métaboliques, les tumeurs macroscopiques intracardiaques et les myocardiopathies. Certains ont incriminé dans la genèse de ces TV des tumeurs ventriculaires microscopiques accessibles à la chirurgie d'exérèse. Il n'est pas exclu que certaines TV soient effectivement secondaires à de tels hamartomes myocardiques et guérissent sous l'effet du traitement médical, grâce à un bloc de sortie induit par l'amiodarone autour du foyer tumoral. Chez tous les patients, l'amiodarone à doses d'entretien est maintenue entre 2 et 4 ans, et le pronostic à long terme est excellent car ces TV disparaissent spontanément avec l'âge [27,110,111].

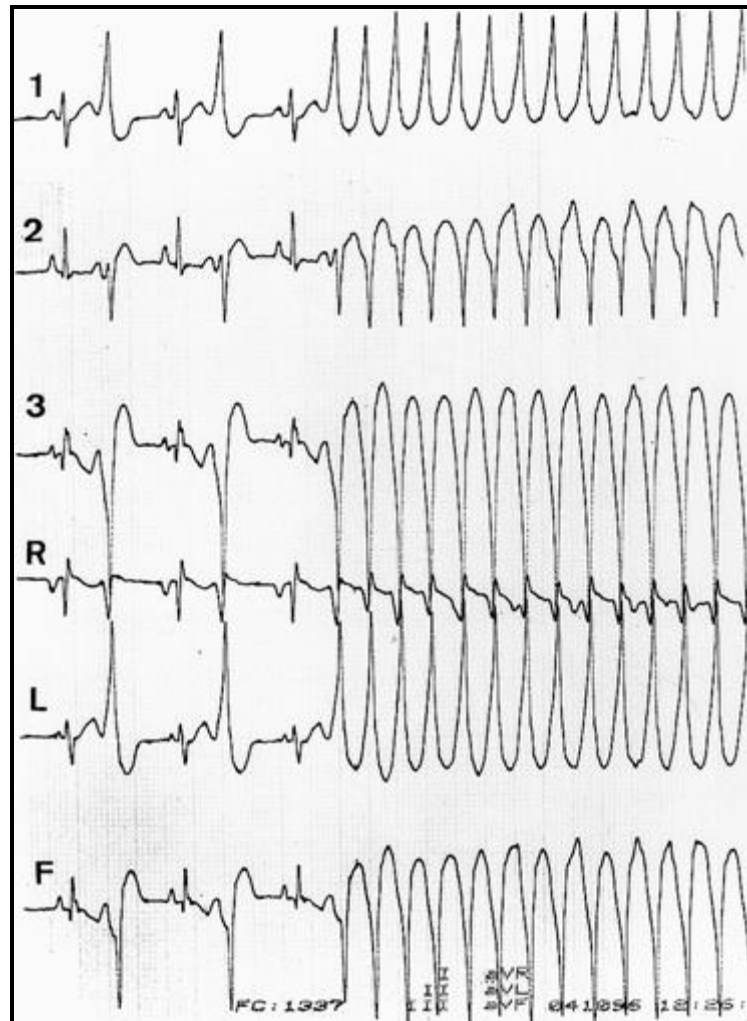


Figure 33 : Tachycardie ventriculaire rapide (300/min) quasi permanente, mal tolérée chez un nourrisson de 18 mois :

évolution favorable sous Amiodarone après dose de charge [39].

2.2. Les tachycardies ventriculaires polymorphes :

Ils sont graves et responsables de syncopes et de mort subite, survenant à l'effort. Ils s'intègrent dans les syndromes de QT long et dans les TV catécholergiques [18].

On parle de TV polymorphes devant des tachycardies à QRS larges, de morphologie et de cycles variables. Elles sont rares mais toujours graves ; elles sont très mal tolérées en raison d'une chute du débit cardiaque. Dans leur forme aiguë, elles se manifestent par une syncope puis un arrêt

cardiorespiratoire si la tachycardie, notamment en cas de torsades de pointe, dégénère en fibrillation ventriculaire. Ce type de tachycardie nécessite une prise en charge extrêmement rapide par des manœuvres de réanimation et une cardioversion. Secondairement, le bilan étiologique est primordial pour décider de l'attitude thérapeutique.

Les TV polymorphes engageant le pronostic vital se rencontrent dans trois contextes différents :

- **En cas d'anomalie structurelle cardiaque** : cardiomyopathie hypertrophique, dilatée ou restrictive ; dysplasie arythmogène du ventricule droit ; cardiomyopathie opérée ; tumeur cardiaque ; souffrance ischémique du myocarde (anomalie coronaire native ou postopératoire, myocardite).
- **En cas d'anomalie du métabolisme** : notamment déficit de la β -oxydation d'acides gras chez le nouveau-né.
- **En cas de maladie électrique primitive** : Ici le cœur est de structure et fonction normales, les désordres sont purement électriques par mutation dans les canaux ioniques, responsables de l'influx électrique myocardique (on parle de canalopathie). Ces mutations peuvent être «de novo» ou héritées d'un parent le plus souvent sur le mode autosomique dominant. C'est pourquoi la découverte d'une canalopathie chez un parent justifie le dépistage des apparentés du premier degré [27].

Les principales entités nosologiques des TV polymorphes sont les suivantes :

2.2.1. Cardiomyopathie histiocytoïde

Ces TV polymorphes touchent le nourrisson; elles sont très rares (une centaine de cas rapportés dans la littérature) mais souvent létales. Le diagnostic du trouble du rythme est souvent fait dans un contexte de défaillance cardiaque. En échographie, le cœur est d'architecture normale mais le ventricule gauche est souvent dilaté et de contraction altérée au diagnostic du fait du caractère incessant de la TV. L'ECG s'inscrit en tachycardie à QRS large plus ou moins régulière et polymorphe (Figure 34). Initialement cette TV était dite « idiopathique du nourrisson ». Il est maintenant établi que cette arythmie est secondaire à une anomalie de développement du tissu conducteur. L'analyse macroscopique du myocarde retrouve des taches de couleur chamois dans la paroi myocardique. Histologiquement, il s'agit d'amas de cellules d'aspect histiocytaire contenant des gouttelettes lipidiques et de nombreuses mitochondries atypiques [112]. La prise en charge du trouble du rythme repose sur l'administration de fortes doses d'amiodarone. Si la TV échappe au traitement, l'issue est rapidement fatale malgré des approches plus agressives (exérèse chirurgicale, ablation endocavitaire). Des cas de transplantations cardiaques ont été rapportés [27].

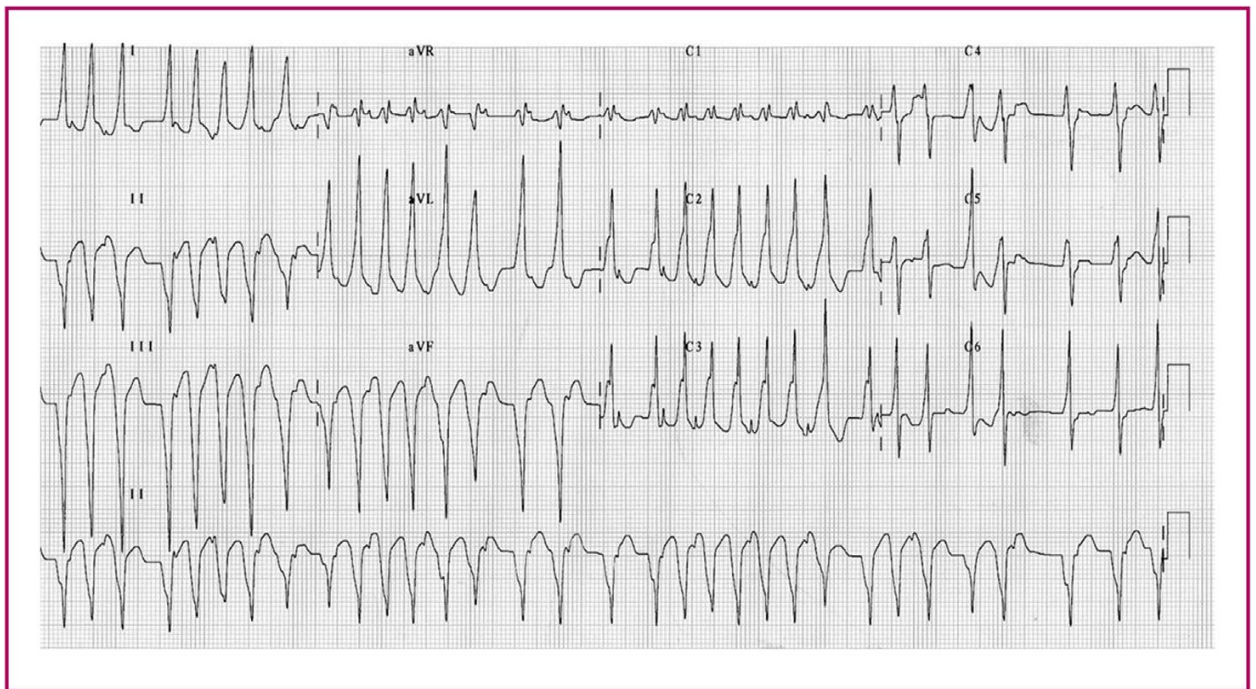


Figure 34 : Tachycardie ventriculaire incessante du nourrisson ou cardiomyopathie histiocytoïde [27].

2.2.2. Syndrome du QT long congénital

➤ Définition :

Le SQTl se caractérise par un allongement de la repolarisation associé à un risque de trouble du rythme ventriculaire (torsades de pointe, fibrillation ventriculaire), syncope et mort subite.

Ce syndrome est hétérogène génétiquement et cliniquement avec 14 types de SQTl décrits à ce jour. Les avancées de la biologie moléculaire ont permis une meilleure compréhension de ces SQTl. La corrélation génotype-phénotype est bien documentée avec un aspect ECG, un pronostic et une prise en charge différents selon le gène muté [113].

➤ Epidémiologie :

La prévalence du SQTl est estimée à 1/2000, c'est l'une des principales causes de mort subite chez le jeune. Les types 1, 2 et 3 sont les plus fréquents puisqu'ils représentent 75 % de l'ensemble des SQTl. Parmi eux, le

type 1 est le plus fréquent (50 à 60 %). Le SQT1 de type 2 compte pour 35 à 45 % de l'ensemble des SQT1. Le SQT1 de type 3 est plus rare [27,114].

➤ **Mécanisme et étiologies :**

Une transmission familiale des syndromes de QT long est observée chez environ 50 % des patients et deux syndromes distincts avaient été individualisés : le syndrome de Romano–Ward, à transmission autosomique dominante, et le syndrome de Jervell et Lange–Nielsen, autosomique récessif et comportant une surdit  de perception [115,116,117].

Ce n'est que r cemment que la g n tique mol culaire a transform  nos connaissances sur les syndromes de QT long cong nital, en permettant d'identifier une douzaine de g nes impliqu s dans cette maladie codant pour des canaux ioniques potassiques, sodiques ou calciques ou pour une prot ine li e au cytosquelette [118]. Les mutations de ces diff rents g nes ont conduit   individualiser diff rentes formes de syndrome du QT long. Les 2 premi res formes (SQT1 et SQT2) concernent plus de 85 % des patients. L'expression clinique et  lectrocardiographique de chaque mutation est diff rente [113].

Bien que 12 g nes aient  t  identifi s comme responsables de ce syndrome, trois g nes pr sentent 60   75 % des formes de QT long cong nital avec mutation g n tique identifi e [119].

Le SQT1 type 1 est la forme de QT long la plus fr quente, il est li    une mutation dans un canal potassique (KCNQ1)   l' tat h t rozygote. Dans sa forme homozygote ou double h t rozygote par mutation dans un autre canal potassique, le SQT1 s'associe   une surdit  de perception.

Le SQT1 type 2 est secondaire   une mutation dans le g ne HERG, li 

au chromosome 7 ; il code pour un autre canal potassique (KCNH2).

Le SQTl type 3 lié au chromosome 3, est la conséquence de mutations dans le gène qui code la synthèse du canal sodique(SCN5A), responsable de la phase 0 du potentiel d'action [18,27].

➤ **Clinique :**

Les SQTl sont caractérisés par un allongement de l'espace QT sur l'ECG et par la survenue de syncopes ou de morts subites survenant à l'effort et lors de stress. Une syncope est le premier symptôme chez 9 %des enfants [120].

Le mode de déclenchement des événements rythmiques semble dépendre de la forme génétique. En effet, le plus souvent, le facteur déclenchant d'un événement cardiaque grave en cas de SQTl type est un stress, surtout à l'effort. Les patients avec SQTl type 2 ont, eux, des syncopes ou des troubles du rythme survenant plutôt lors d'une stimulation auditive ou à l'émotion. De plus, les facteurs de récives d'événements cardiaques dépendent du mode de survenue de l'événement initial. Les patients SQTl1 sont symptomatiques principalement à l'effort (68 %), les patients SQTl2 à l'émotion (51 %) ou lors du sommeil (34 %) et les patients SQTl3 durant le repos ou le sommeil (53 %). La survenue des symptômes dépend de l'âge et du sexe. L'âge de survenue du premier événement clinique est plus précoce chez les garçons que chez les filles mais après l'âge de 15 ans, les femmes sont plus symptomatiques que les hommes [121].

➤ **Diagnostic :**

Le diagnostic du QT long est certain si le QT corrigé à la fréquence cardiaque par la formule de Bazett est supérieur ou égal à 480 ms ou si une

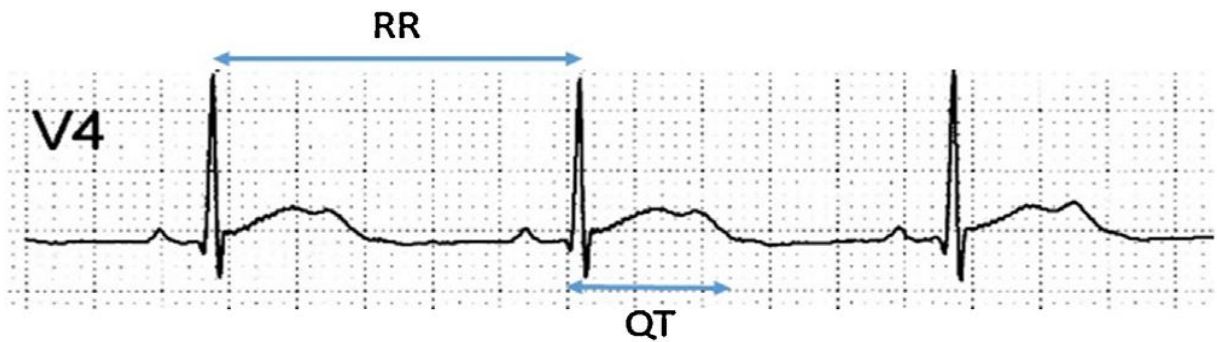
mutation génétique a été mise en évidence [27]. Dans les autres cas, en particulier où la valeur de l'allongement de l'intervalle QT corrigé (QTc) est moins importante, un système de score a été introduit, modifié récemment pour permettre de prendre en compte d'autres caractéristiques électrocardiographiques, cliniques, et historiques (antécédents familiaux) [122].

- Evaluation électro cardiographique :

La mesure précise de l'intervalle QT est indispensable au diagnostic de SQT. Le QT doit être déterminé à partir de la valeur moyenne, mesuré sur 3 à 5 cycles cardiaques et à partir du début du QRS jusqu'à la fin de l'onde T. Cet espace varie avec la fréquence cardiaque et doit être « corrigé » en fonction de la fréquence sinusale instantanée, grâce à la formule de Bazett (figure 35) et il doit être mesuré dans les dérivations D2 et en V5 :

$$\text{Formule de Bazett : QT corrigé (QTc) = QT mesuré(s) / } \sqrt{\text{RR-précédent(s)}}$$

Il existe des limitations particulièrement lorsque les fréquences cardiaques sont trop rapides ou trop lentes car la formule peut sur corriger ou sous-corriger. Néanmoins, des normes de paramètres ECG et de QTc ont été établies à partir d'ECG digitalisés réalisés chez des nourrissons et des enfants « normaux » [123]. Chez l'enfant, on parle de QT long lorsque QTc est supérieur à 0,45 seconde au cours des 6 premiers mois de vie et lorsque QTc est supérieur à 0,44 secondes chez l'enfant et l'adolescent. D'autres critères diagnostiques ont également été proposés par Schwartz et al [122].



$$QT_{\text{corrigé}} = QT(s) / \sqrt{RR(s)}$$

Figure 35 : Calcul de l'intervalle QT corrigé selon la formule de Bazett. La durée du QT et de l'intervalle RR sont calculés en secondes(s) [124].

L'analyse de la morphologie de l'onde T doit également être prise en compte. Il existe en effet un déterminisme génétique dans la morphologie de l'onde T. Ainsi, les formes SQT1, SQT2, SQT3 sont associées à des aspects morphologiques particuliers avec pour la forme SQT1, une onde T à base large, pour la forme SQT2, une onde T plate en double bosse et pour la forme SQT3, une onde T tardive, ample et pointue après un segment ST plat. Dans certains cas, l'analyse de la morphologie de l'onde T par la méthode d'Holter permet d'améliorer la sensibilité, détection des formes SQT2 par rapport à l'électrocardiogramme de repos [121,125]. Un travail récent a mis en évidence l'intérêt de l'épreuve d'effort pour sensibiliser le diagnostic de syndrome du QT long congénital. Ainsi, à partir d'une population d'apparentée asymptomatique, ayant soit un intervalle QTc allongé ou considéré comme normal, la mesure de l'intervalle QT à la 4e minute de récupération ($QTc \geq 445$ ms) a permis d'identifier tous les patients qui étaient génétiquement atteints. De plus il semble que la valeur de l'intervalle QTc mesurée à la première minute de récupération, puisse permettre de prédire le génotype ($QTc \geq 460$ ms à la première minute : forte

probabilité de syndrome de SQT1, QTc entre 445 ms et 460 ms : forte probabilité de SQT2) [126].

Le diagnostic est établi à partir d'un système de score comprenant des données électro cardiographiques avec le Holter et l'épreuve d'effort, des données cliniques personnelles et familiales. Le diagnostic est facilement établi lorsque l'on enregistre un allongement de l'intervalle QTc sur l'électrocardiogramme au décours d'une syncope avec une torsade de pointes (Figure 36). Dans ce cas, des électrocardiogrammes doivent être réalisés à tous les apparentés du premier degré [127].

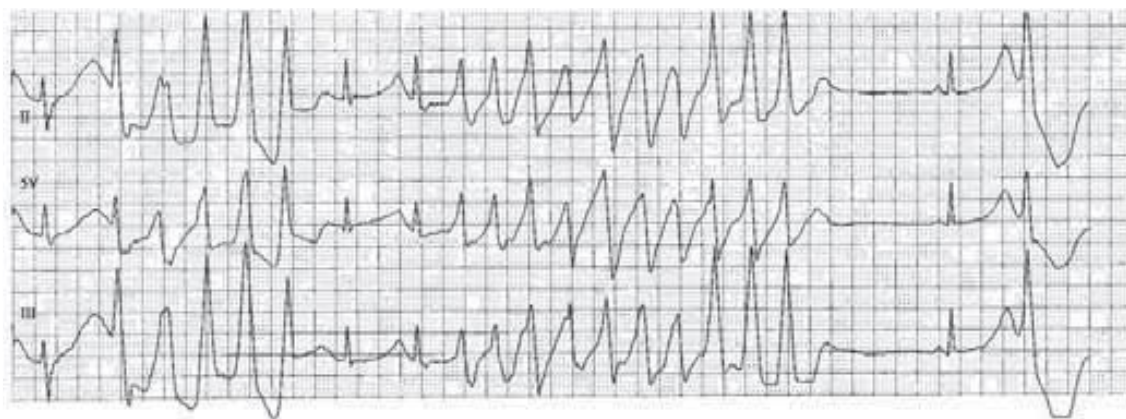


Figure 36 : ECG enregistré au décours d'une syncope chez une enfant de 13 ans, dont la mère était suivie pour un syndrome du QT long congénital de type 2. Traitement bêtabloquant interrompu et « régime » en cours. Le tracé montre un intervalle QTc est très allongé et deux salves brèves de torsades de pointes [128].

- Les tests génétiques :

Ces dernières années, le diagnostic génétique est devenu l'une des méthodes de référence pour le diagnostic de SQT. Cependant, la technologie nécessaire n'est pas disponible partout. L'hétérogénéité génétique et allélique observée dans le SQT, ainsi que la grande taille de ces

gènes rendent difficile son diagnostic génétique. Actuellement encore, le criblage de ces gènes est effectué par la technique électrophorétique d'analyse de conformation des acides désoxyribonucléiques (ADN) simples brins (SSCP) suivi de l'identification des anomalies par séquençage [128]. Par cette technique, la probabilité d'identifier une anomalie génétique chez les patients avec un diagnostic clinique très évocateur est de l'ordre de 70 % (séries européennes) [39]. Ces analyses permettent également de faire le diagnostic des apparentés, en particulier dans les formes asymptomatiques avec modification modérée de l'électrocardiogramme. Les recommandations concernant le recours à ces tests génétiques viennent récemment d'être publiées [129]. L'analyse des trois gènes principaux impliqués dans le SQT (KCNQ1, KCNH2 et SCN5A) est recommandée chez tous les patients pour lesquels il existe une forte suspicion de SQT (histoire clinique, anomalie électrocardiographique et antécédents familiaux). L'analyse des trois principaux gènes est également recommandée chez les patients asymptomatiques avec un intervalle QT allongé ($QT_c > 480$ ms chez l'enfant et $QT_c > 500$ ms chez l'adulte). L'analyse génétique peut être envisagée si les patients asymptomatiques en cas d'allongement de l'intervalle QT_c (> 460 ms chez l'enfant et > 480 ms chez l'adulte). Enfin, la recherche de mutation directe est recommandée chez tous les apparentés au sein d'une famille avec syndrome de QT long congénital et marqueur génétique identifié [128].

➤ **Traitement :**

Les tachycardies polymorphes associées aux syndromes du QT long congénital sont des torsades de pointe pouvant dégénérer en fibrillation

ventriculaire si elles se prolongent (**figure 37**) [33].

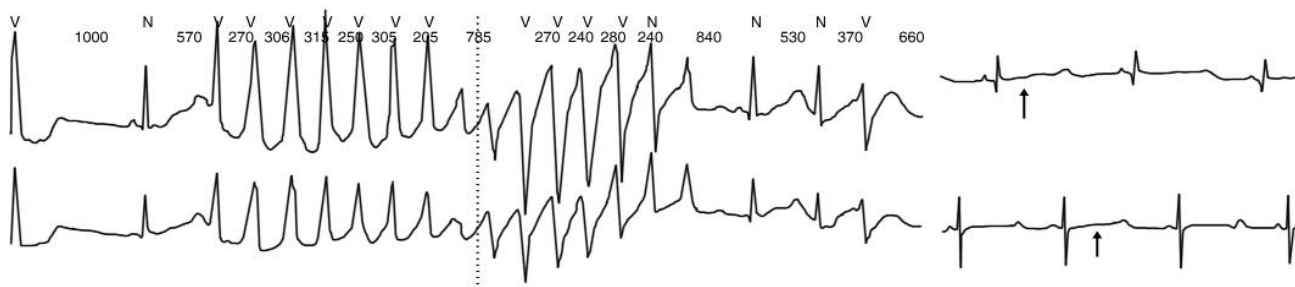


Figure 37 : Torsade de pointe (A), QT long congénital, QTc = 500 ms (B) [33]

La prise en charge en urgence de la torsade de pointe comprend l'administration intraveineuse de sulfate de magnésium (sulfate de magnésium 10 % : 0,25 à 0,5 mL/kg soit 25 à 50 mg/kg sans dépasser 2 g), renouvelable une fois 5 à 10 minutes plus tard [27]. Le relais sera pris par une perfusion de Mg de 3 à 10 mg/min. Avec le magnésium, une supplémentation potassique doit être donnée pour maintenir un taux sérique de potassium aux alentours de 4,5 mmol/l. Il peut être parfois nécessaire de recourir à la stimulation cardiaque temporaire [39]. Cela permet habituellement de transférer l'enfant dans un centre spécialisé. En effet, la torsade de pointe est favorisée par l'irrégularité de la fréquence cardiaque et les pauses [27].

Le traitement de fond du syndrome du QT long congénital fait d'abord appel aux bêtabloquants à vie, traitement qui a permis une réduction très significative du risque de syncope ou de mort subite chez les patients symptomatiques [130]. Chez le grand enfant et l'adolescent, on choisit le produit le plus puissant possible, le nadolol (CORCARD®). Chez le nourrisson, on prescrit du propranolol (AVLOCARDYL®). L'effet du traitement doit être vérifié par des épreuves d'effort et par des enregistrements holter

pour s'assurer que la fréquence cardiaque maximale ne dépasse pas 130/min [18].

Ce traitement a montré une très grande efficacité dans la prévention des événements rythmiques pour le SQT 2 mais surtout le SQT 1 [131]. Avec une diminution significative du risque de plus de 80 %, l'efficacité est moindre dans la forme SQT3 [132]. Si le patient reste symptomatique sous bêtabloquants, l'indication de stimulation cardiaque permanente peut être posée, notamment dans la forme néonatale du SQT 2. Enfin, et surtout pour les SQT3, l'implantation d'un défibrillateur automatique reste le seul moyen efficace de prévenir la mort subite [133]. La sympathectomie gauche peut être envisagée chez les patients chez qui il existe des récurrences de syncope malgré un traitement bêtabloquant, ne pouvant pas être appareillés ou chez les patients qui présentent des orages rythmiques avec défibrillateur automatique implantable [128].

La prévention des troubles du rythme liés au SQT, que le patient soit symptomatique ou non, implique des adaptations du mode de vie : modification des sonneries de téléphone portable, de réveil matin, de sonnette de la porte d'entrée, tout particulièrement pour les formes SQT2. Il convient également de contre-indiquer la pratique sportive de compétition ou de la natation sans surveillance en cas de SQT 1, et d'adapter en fonction de chaque patient la pratique sportive qui peut être autorisée en accord avec les recommandations [134].

L'exclusion des médicaments susceptibles d'aggraver les anomalies de la repolarisation ; ces médicaments en augmentant la durée de l'intervalle QT peuvent précipiter la survenue de torsades de pointes et leur liste doit être

systématiquement remise au patient ou à son entourage et figurer dans le carnet de santé de l'enfant. La liste des médicaments contre-indiqués dans le syndrome du QT long est consultable sur le site de l'association française des maladies cardiaques héréditaires : <http://www.afmhrc.org/> [135].

Une prise en charge familiale est indispensable initialement au sein des centres de référence pour ces syndromes. Au cours de ces consultations, chaque membre de la famille aura la possibilité de rencontrer un cardiologue, un généticien et un psychologue pour établir le diagnostic et préciser la prise en charge. En effet, dans la majorité des cas il s'agit d'une forme dominante et 50 % de la famille peut potentiellement être concernée par le syndrome. Une prise en charge précoce avec éviction des facteurs de risque connus pour favoriser les troubles du rythme ventriculaire et la mort subite peut être ainsi mise en place [128].

➤ **Pronostic et évolution :**

La complication majeure du syndrome du QT long congénital est la mort subite. Des études récentes réalisées chez des sujets jeunes décédés de mort subite avec autopsie et analyse génétique montrent que ce syndrome serait impliqué dans 5 % des cas environ [136,137]. Cette mort subite est le résultat des complications rythmiques ventriculaires du SQTLC faites de torsade de pointe et de fibrillation ventriculaire ; qui sont responsables de syncopes et d'une mortalité très élevée, 50 % à 10 ans en l'absence de traitement. Par contre, la grande majorité des syndromes de QT long de l'enfant répond bien au traitement prophylactique par les bêtabloquants et ces patients peuvent mener une vie normale [120,138,139].

Cependant, il reste très difficile d'évaluer le pronostic de cette maladie pour un patient donné. L'incidence des événements cardiaques est plus importante dans les groupes SQT1 et SQT2 que dans le groupe SQT3 et augmente avec la valeur de l'espace QTc, indépendamment du génotype. La mortalité cardiaque est comparable dans les trois groupes mais la létalité des événements est plus élevée dans le groupe SQT3. Ainsi dans les formes SQT1 et SQT2, les patients sont plus souvent symptomatiques mais en meurent peu, alors que dans la forme SQT3, les patients sont moins symptomatiques mais le risque mortel à chaque syncope est plus important [121].

Le pronostic varie aussi selon l'âge et le sexe : Le sexe masculin est associé de façon indépendante à une augmentation du risque d'accident cardiologique grave chez les cas index et les membres atteints des familles pour les garçons jusqu'à l'âge de 15 ans. Le risque d'accident cardiologique grave est majoré après l'âge de 15 ans chez les filles. La forme SQT1 chez les garçons est associée à une augmentation du risque d'événement cardiologique grave alors qu'il n'y a pas de différence liée au sexe pour les formes SQT2 et SQT3 dans l'enfance. En revanche, la forme SQT1 et SQT2 chez les filles de plus de 16 ans est associée à une augmentation du risque comparé aux garçons avec le même génotype. La durée de l'intervalle QTc est également un facteur déterminant du risque avec une augmentation très significative du risque lorsque l'intervalle QTc est supérieur à 500 ms. Une étude récente a évalué le risque d'accident cardiologique grave (arrêt cardiaque et mort subite) depuis la naissance jusqu'à l'âge de 40 ans chez 3 886 patients génotypés [140]. La probabilité de survenue du risque chez un

patient dont l'intervalle QTc est supérieur à 500 ms est de 15 % alors qu'il est de 4 % chez les patients génétiquement atteints avec un intervalle QTc considéré comme normal et de 0,4 % chez les patients génétiquement sains de ces familles. Les facteurs cliniques incluant le sexe et la durée de QT sont associés avec une augmentation significative du risque chez les patients dont l'intervalle QTc était prolongé, alors que les facteurs génétiques (nature de la mutation transmembranaire et forme SQT1) étaient des facteurs de risque chez les patients atteints génétiquement avec intervalle QTc dans les limites de la normale. La survenue de syncope, tout particulièrement dans l'enfance, est un facteur de risque majeur dans la survenue de récurrences de syncopes ou d'arrêts cardiaques. Les facteurs déclenchant de syncopes ou d'arrêts cardiaques sont, dans la majorité des cas, avec une activation du système adrénergique. De plus, le mode de déclenchement des événements rythmiques semble dépendre de la forme génétique. En effet, le plus souvent, le facteur déclenchant une arythmie ventriculaire grave en cas de SQT1 est un stress, surtout à l'effort (émotion, exercice). Les patients SQT2 présentent des syncopes ou des troubles du rythme plutôt à l'occasion d'une stimulation auditive ou à l'émotion pure. Ainsi, les patients SQT1 sont symptomatiques principalement à l'effort (68 %), les patients SQT2 à l'émotion (51 %) ou au réveil (33 %) et les patients SQT3 plutôt durant le sommeil ou au repos [141].

2.2.3. Syndrome de BRUGADA

➤ Définition :

Le syndrome de Brugada est une entité clinique identifiée en 1992 par les frères Brugada à partir d'un fichier de patients qui avaient été récupérés

d'une mort subite [142]. Parmi ces patients, certains avaient un aspect électrocardiographique particulier avec un bloc incomplet de la branche droite du faisceau de His associé à un sus- décalage du segment ST dans les dérivations précordiales droites. Très rapidement, il est apparu que cette maladie était fréquemment familiale avec une transmission autosomique dominante caractérisé cliniquement par la survenue de syncopes ou de mort subite par tachycardies ventriculaires polymorphes chez des sujets au cœur anatomiquement normal. Il serait la cause la plus fréquente de la mort naturelle des hommes jeunes en Asie [128,143].

➤ **Epidémiologie :**

Le syndrome de Brugada a une forte prédominance masculine (8 cas sur 10) et est habituellement retrouvé chez des patients âgés d'une quarantaine d'années [144]. Cependant, des cas ont été décrits chez de très jeunes enfants ainsi que chez des personnes âgées [145]. Cette pathologie reste cependant très rare chez les enfants avant la puberté. Dans ce cas, il n'y a pas de prédominance masculine. Cette pathologie initialement considérée comme exceptionnelle est retrouvée chez 4 % des patients qui font une mort subite récupérée et représenterait 20 % des morts subites sans cardiopathie sous- jacente (Fig. 3) [144]. La prévalence peut être estimée en France à 5/10 000 mais il existe des variations importantes car le syndrome de Brugada est fréquent chez les sujets asiatiques alors qu'il est beaucoup plus rare chez les sujets de race noire [146].

➤ **Etiologies :**

Le syndrome de Brugada associe un retard de conduction intraventriculaire droite et une anomalie de la repolarisation sous la forme

d'un sus-décalage du segment ST dans les précordiales droites, pouvant se compliquer de FV et de mort subite [147]. Il est secondaire à une anomalie génétique, de transmission autosomique dominante, provoquant une dysfonction des canaux sodiques impliqué dans la repolarisation cardiaque (mutation SCN5A présente dans environ 20 % des cas) [31].

➤ **Génétique :**

Même si les connaissances génétiques sur le syndrome de Brugada ont progressé au cours de ces dernières années, les bases génétiques de ce syndrome restent mal connues et le taux de mutations détectées relativement faible : de l'ordre de 30 %. L'implication du gène SCN5A a été le résultat d'une approche gène candidat en 1998. Depuis cette date, de nombreuses mutations dans ce gène ont été décrites et plus de 300 mutations SCN5A sont répertoriées .La génétique de ce syndrome reste complexe car si la présence de mutations dans le gène SCN5A était très fortement corrélée à la présence de troubles de la conduction, la pénétrance pour le syndrome de Brugada est faible et il existe une fréquence élevée de phénotopies, sujets atteints non porteurs de la mutation dans les familles. Ces données sont très surprenantes dans le contexte d'une maladie rare et compliquent le conseil génétique. En ce qui concerne les relations génotype-phénotype, les profils ECG des patients mutés et non mutés peuvent être distingués par des temps de conduction plus longs chez les patients porteurs de mutations SCN5A.

Après la mise en cause du gène SCN5A, un deuxième locus a été identifié en 2002 par une approche familiale et la mutation, unique, touche le gène GPD1L .Récemment, trois mutations dans le canal calcique Cav1.2

(A39V, crée un défaut de trafic : G490R) et sa sous-unité régulatrice Cav β 2b (S481L) ont été détectées chez des patients atteints de syndrome de Brugada parfois associé à un intervalle QT plus court que la normale. Il est encore prématuré d'affirmer la fréquence des mutations dans le canal calcique de type L, même s'il est suggéré par les auteurs qu'elle serait de 4,9 % chez les patients syndrome de Brugada avec un intervalle QT normal (> 370 ms). Des mutations dans le gène SCN1B conduisant à une diminution du courant sodique cardiaque chez les patients mutés et induisant des troubles de la conduction et un aspect de syndrome de Brugada chez certains patients ont également pu être rapportées. Plus récemment, une mutation dans le gène MOG1, partenaire de Nav1.5, a été identifiée. Plusieurs mutations gains de fonctions ont été décrites dans les gènes associés au courant Ito (KCNE3, KCNE5 et KCND3) chez quelques cas sporadiques de syndrome de Brugada. Des mutations ont également été identifiées dans les gènes SCN3B, HCN4, KCNJ8 et CACNA2D1 sur des cas index ce qui en limite fortement la validité [128].

➤ **La clinique :**

Les symptômes surviennent essentiellement chez l'homme de 40 ans. Les formes à révélation pédiatrique sont extrêmement rares, se manifestant parfois dans un contexte fébrile [39]. Cliniquement il se manifeste par la survenue de syncopes ou de mort subite par tachycardies ventriculaires polymorphes chez des sujets au cœur anatomiquement normal [124].

➤ **Diagnostic :**

Le diagnostic du syndrome de Brugada est posé chez les patients ayant, dans les dérivations V1-V2, un aspect de bloc de branche droit

atypique avec un segment ST convexe ou triangulaire, sus-décalé en dôme d'au moins 2 mm et suivi d'une onde T négative (Figure 38). Cet aspect pour être significatif doit être présent dans au moins deux dérivations [148]. L'ECG est fluctuant et cet aspect typique dit « de type 1 » peut être démasqué en cas de fièvre ou lors de test pharmacologique par injection intraveineuse d'inhibiteur sodique (ajmaline ou flécaïnide) [48]. Il faudra bien entendu s'assurer qu'il n'y a pas d'autres causes pouvant être responsables de cet aspect et, en particulier, qu'il n'y a pas de cardiopathie sous-jacente. Il est démontré que des aspects de myocardite pouvaient être fréquemment retrouvés chez les patients considérés comme étant atteints d'un syndrome de Brugada. Une attention particulière doit être portée pour rechercher cette pathologie avant de retenir le diagnostic de syndrome de Brugada [148]. Une controverse existe également sur les relations entre le syndrome de Brugada et la dysplasie arythmogène du ventricule droit. Il est donc souhaitable que les patients qui ont aspect ECG évocateurs de syndrome de Brugada bénéficient au minimum d'une échocardiographie. La réalisation systématique d'une IRM cardiaque chez ces patients n'est actuellement pas recommandée mais celle-ci devra être réalisée au moindre doute sur l'échographie. Fréquemment, l'aspect électrocardiographique n'est pas typique (aspect électrocardiographique de type 2 ou 3 de Wilde). L'aspect de type 2 est défini par la présence d'un sus-décalage du segment ST de plus de 2 mm mais avec un aspect en selle du segment ST et une onde T positive ou biphasique. Enfin, le type 3 est caractérisé par un sus-décalage du segment ST de moins de 1 mm quelle que soit sa forme. Les aspects de type 2 et 3 sont présentés sur la (figure 39). Seul l'aspect ECG de type 1 permet

de retenir le diagnostic de syndrome de Brugada, les autres aspects ne devant être considérés que comme des variantes de la normale pouvant, dans certains cas, être évocateurs de syndrome de Brugada. Afin de pouvoir affirmer le diagnostic sur ces aspects atypiques, il sera nécessaire de réaliser un test utilisant les bloqueurs du canal sodique (antiarythmiques de classe I, ajmaline 0,5 mg/kg sur 5 mn ou flécaïnide 1 mg/ kg sur 10 mn). Il est également important d'enregistrer l'électrocardiogramme en remontant les dérivations V1 et V2 au troisième voire au deuxième espace intercostal. Ces manoeuvres peuvent permettre de démasquer l'aspect électrocardiographique de type I qui seul permet de porter le diagnostic [149].

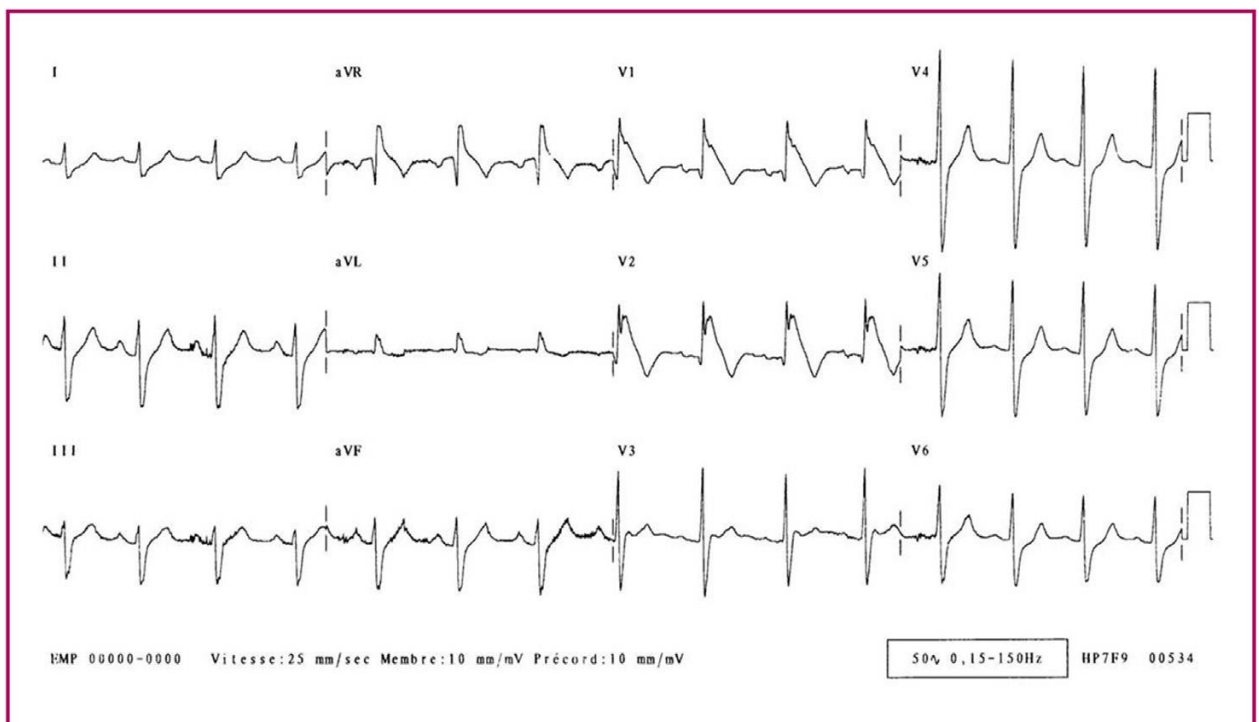


Figure 38 : Syndrome de Brugada type 1 spontané chez un enfant de 8 ans [27].



Figure 39 : Aspect caractéristique du syndrome de Brugada. Seul l'aspect de type 1 permet de porter le diagnostic [128].

➤ **Le traitement :**

Le seul traitement ayant fait ses preuves dans la prévention de la mort subite est le défibrillateur automatique implantable [150]. L'implantation d'un défibrillateur est réservée aux patients considérés à haut risque d'accidents rythmiques. Il s'agit des patients symptomatiques (ayant déjà expérimenté une mort subite récupérée, des syncopes, des convulsions nocturnes, etc.) et qui ont un aspect de type 1 à l'ECG [48].

Actuellement, aucune thérapeutique médicale n'a fait la preuve de son efficacité dans le syndrome de Brugada. En revanche, de nombreux médicaments tels que les antiarythmiques ou certains antidépresseurs peuvent aggraver le sus-décalage du segment ST et probablement augmenter le risque de survenue d'accidents rythmiques. Une liste de ces médicaments doit être fournie aux patients (cette liste est disponible et mise à jour sur le site (<http://www.brugadadrugs.org/>) [128].

En l'absence de symptôme, dans le cadre d'une enquête familiale ou d'une découverte systématique, ces enfants doivent avoir une surveillance

clinique et des ECG répétés jusqu'à l'âge de 15 ans. Si cet ECG est normal, l'attitude consiste en une surveillance simple. Si l'ECG est pathologique mais que l'enfant est parfaitement asymptomatique, la prise en charge consiste en l'exclusion des médicaments contre-indiqués dans le syndrome de Brugada, et le traitement actif des épisodes fébriles. Passé 15 ans, il est conseillé de réaliser un test à la Flécaïnide ou à l'Ajmaline pour déterminer si l'enfant a reçu ou non la mutation parentale [48].

Si un défibrillateur est implanté, en particulier chez les patients asymptomatiques, il faudra informer le patient du risque élevé que le défibrillateur ne serve jamais (le risque de trouble du rythme est de 0,5 % par an) et du risque de survenue de chocs inappropriés (20 % des patients) [151,152]. Afin de limiter ce risque, il faudra veiller à régler le défibrillateur avec une zone de défibrillation > 220 bpm et à obtenir une bonne détection de l'onde R au moment de l'implantation afin de diminuer le risque de sur détection des ondes T. Chez les patients qui reçoivent fréquemment des chocs électriques, un traitement par hydroquinidine pourra être proposé. L'intérêt de ce traitement chez les patients asymptomatiques a été suggéré mais n'est pas démontré [153]. Enfin, une information sur la nécessité de traiter la fièvre activement devra être donnée car les épisodes fébriles favorisent la survenue de fibrillation ventriculaire dans ce contexte [128].

➤ **Pronostic et évolution :**

Le risque lié au syndrome de Brugada est la survenue de mort subite par fibrillation ventriculaire. Les éléments les plus importants dans l'évaluation de ce risque seront la notion de symptômes (mort subite, syncope, lipothymies, respiration stertoreuse nocturne), la présence d'un

aspect de type 1 spontané et le sexe masculin. En revanche, la valeur de l'exploration électrophysiologique reste très discutée même si celle-ci figure dans la dernière conférence de consensus. En effet, dans l'expérience des frères Brugada, cet examen permet de bien déterminer les patients à risque de mort subite et fait donc parti des critères de décision thérapeutique alors que pour la plupart des autres équipes cet examen n'a pas de valeur pronostic. Les résultats récents de l'étude PRELUDE (étude randomisée évaluant l'intérêt de l'exploration électrophysiologique) confirment l'absence de valeur prédictive de ce test [154]. Le syndrome de Brugada est une pathologie fréquemment familiale (plus de 50 % des cas). La présence d'une mutation dans le gène SCN5A ne modifie pas le risque rythmique. De la même manière, il avait été initialement considéré que la notion de mort subite dans la famille était un facteur de risque important de survenue de mort subite, il est en fait maintenant clairement démontré que cela ne modifie pas le risque rythmique. Plus particulièrement chez les enfants, les données de la littérature sont limitées. Il apparaît cependant que chez les enfants symptomatiques avec un type 1 spontané le risque de mort subite est important et qu'il faut savoir recourir à l'implantation d'un défibrillateur malgré les risques spécifiques liés à l'âge [155].

2.2.4. Tachycardie ventriculaire catécholergique polymorphe

➤ Définition :

Les tachycardies ventriculaires catécholergiques sont des tachycardies ventriculaires polymorphes de déclenchement adrénérgique qui surviennent surtout chez l'enfant et l'adolescent au cœur anatomiquement normal et qui sont responsables de syncopes ou de mort subite [156,161].

➤ **Epidémiologie :**

La TVCP est une cause rare mais grave de trouble du rythme ventriculaire de l'enfant de plus de 3 ans et de l'adolescent [27].

➤ **Etiologies :**

Ce trouble du rythme est secondaire à une anomalie du métabolisme intracellulaire du calcium. Les gènes le plus souvent impliqués sont le gène du récepteur à la ryanodine de type 2 (RyR2) dans sa forme autosomique dominante et la calséquestrine 2 (CASQ2) pour la forme récessive [157,158]. Les mutations peuvent être transmises par un des parents ou être «de novo» chez le cas index. L'exploration des apparentés du premier degré est importante [27]. RyR2 et CASQ2 sont tous les deux impliqués dans la régulation intracellulaire du calcium et dans le couplage excitation/contraction. La fuite calcique à partir du réticulum sarcoplasmique est exacerbée au cours des stimulations adrénergiques, provoquant une surcharge calcique et la survenue de dépolarisation tardive. C'est ce mécanisme qui est impliqué dans les tachycardies ventriculaires bidirectionnelles [136].

La réalisation de tests génétiques avec analyse des gènes RyR2 et CASQ2 est recommandée chez tous les patients pour lesquels un diagnostic clinique de TVC a été établi (histoire clinique personnelle avec syncope à l'effort, histoire familiale, arythmie ventriculaire documentée à l'épreuve d'effort et/ou lors de la perfusion d'isoprotérénol), avec une recommandation de classe I. La recherche de mutation directe est recommandée chez tous les membres d'une famille au sein de laquelle existe un patient atteint de TVC avec diagnostic génétique positif [129]. Cela

permet de détecter certains sujets jeunes atteints de ce syndrome, encore asymptomatiques, mais exposés à une mort subite inaugurale, et mettre en place les mesures préventives de syncope et de mort subite [159].

➤ **La clinique :**

Les TVC sont caractérisées par des arythmies ventriculaires polymorphes de déclenchement adrénurgique. Elles surviennent essentiellement chez des grands enfants (3 ans et plus) et des adolescents et sont responsables de malaises, de syncopes et de morts subites survenant typiquement dans un contexte d'émotion ou à l'effort ou à l'occasion de noyades, en l'absence de toute anomalie morphologique cardiaque [128]. La TVCP doit également être évoquée devant toute « épilepsie d'effort ». En effet, l'arythmie ventriculaire peut s'accompagner d'un bas débit cérébral et de convulsions anoxiques qui égarent le diagnostic. Le délai entre le premier symptôme et le diagnostic est souvent retardé de 2 à 4 ans, surtout quand la piste neurologique a été retenue initialement [160].

➤ **Le diagnostic :**

L'origine cardiaque des symptômes est souvent ignorée et on considère en général ces patients comme des épileptiques ou des hystériques, d'où l'importance de l'interrogatoire qui conduit au diagnostic en retrouvant le facteur adrénurgique déclenchant les syncopes [18].

L'ECG de repos est normal ou presque : discrète bradycardie sinusale (figure 40.B), axe de QRS souvent un peu gauche (-30° à $+30^\circ$), QT parfois limite sans véritable QT long [161]. Le diagnostic repose sur l'enregistrement Holter à l'effort ou l'épreuve d'effort. À l'effort, à partir d'une fréquence cardiaque d'environ 130 bpm, les troubles du rythme apparaissent. Les

anomalies du rythme vont crescendo avec l'effort ou la perfusion d'isoprénaline (Isuprel®) [157]. Il s'agit d'abord d'extrasystoles ventriculaires isolées monomorphes, puis polymorphes, puis un bigéminisme ventriculaire puis des salves bidirectionnelles et enfin des salves de tachycardie ventriculaire polymorphe (Figure40.A) [161]. Le caractère bidirectionnel des extrasystoles ventriculaires et de la TV sont typiques de la TVCP [157]. Le plus souvent, l'activité ventriculaire reste organisée et la crise se termine spontanément, mais l'ischémie myocardique prolongée peut entraîner une fibrillation ventriculaire [18].

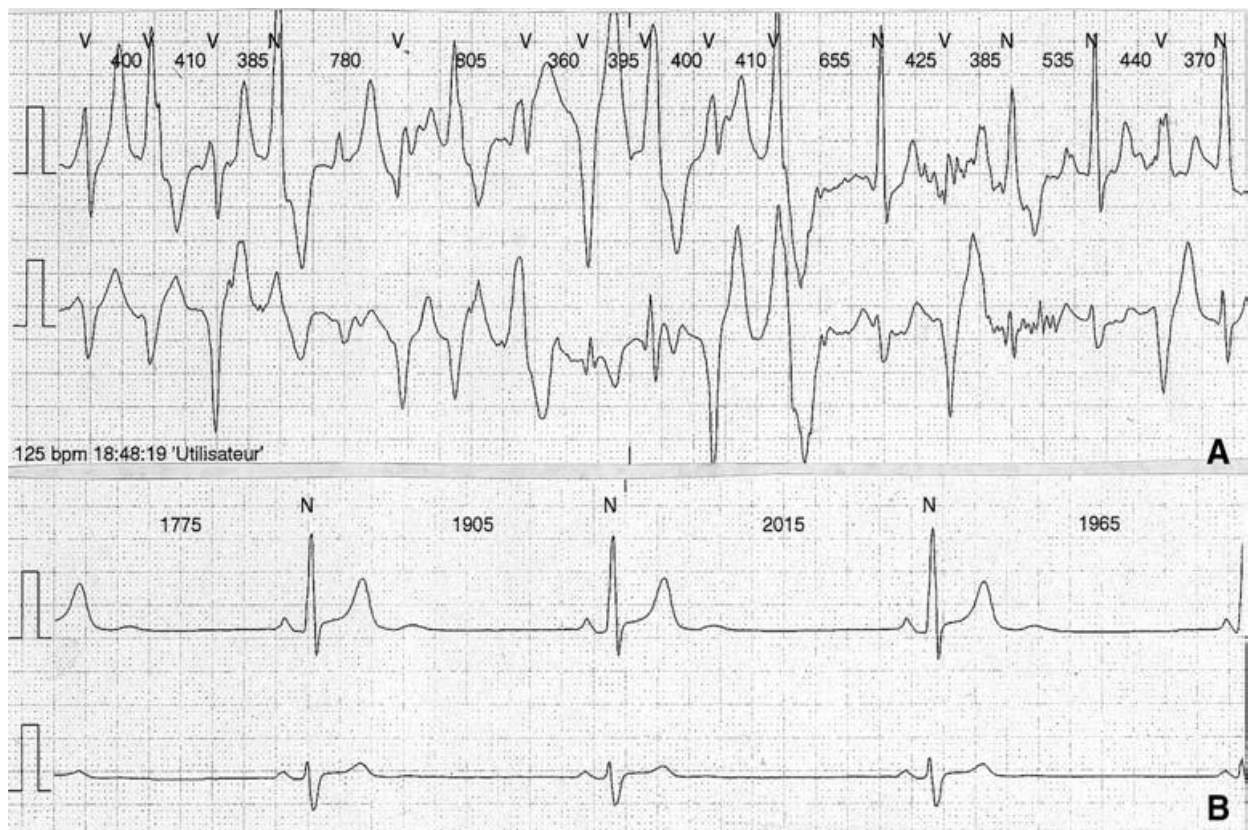


Figure 40 : Tachycardie ventriculaire catécholergique chez un adolescent ayant présenté une syncope après une émotion :
L'accélération du rythme sinusal s'accompagne d'extrasystoles ventriculaires (ESV) polymorphes (A). Au repos, on note une bradycardie sinusale (B) [39].

➤ **Le traitement :**

La prévention des troubles du rythme sur TVCP passe par l'adaptation du mode de vie (contre-indication formelle aux sports de compétition) et la prise à vie de bêtabloquants d'action retard à bonne dose, sans aucune interruption [27]. Les posologies de bêtabloquants utilisées dans la prévention des syncopes sont plus élevées que pour les autres arythmies ventriculaires adrénérgiques. Par exemple, on donne le Nadolol à la posologie de 2 à 3 mg/kg/j (75 mg/m²) en deux prises alors que dans d'autres canalopathies telles que le syndrome de QT long, les posologies prescrites sont de l'ordre de 1 mg/ kg. La posologie est augmentée jusqu'à ce qu'il n'existe plus de salve polymorphe à l'épreuve d'effort. Des résultats préliminaires montrent un effet favorable de l'association nadolol avec du flécaïnide en cas de persistance des salves polymorphes à l'épreuve d'effort [162]. En général Le traitement bêtabloquant à fortes doses est souvent efficace dans l'enfance mais l'implantation d'un défibrillateur automatique est parfois nécessaire à l'adolescence en cas d'échappement thérapeutique ou de mauvaise observance du traitement [161 ,156]. Le défibrillateur automatique implantable (DAI) est indiqué également en cas de mort subite récupérée ou chez les patients qui présentent des syncopes ou des salves polymorphes malgré un traitement bêtabloquant considéré comme optimal. Pour les apparentés asymptomatiques de familles avec TVC, notamment les patients asymptomatiques avec mutation dans RyR2, les données récentes montrent qu'ils sont exposés de façon significative à la survenue de syncopes par trouble du rythme ventriculaire. De ce fait, la prescription d'un traitement bêtabloquant est recommandée chez tous les apparentés chez qui une

mutation dans RyR2 est identifiée même s'ils sont asymptomatiques [163,164]. Il convient également de contre indiquer la pratique sportive de compétition et même dans la majorité des cas, la pratique sportive de loisirs [128].

➤ **Pronostic et évolution :**

En l'absence de traitement, les TVC sont associées à un risque élevé de mort subite atteignant 30 à 50 % avant l'âge de 30 ans [128]. Mais le traitement bêtabloquant, très efficace, a transformé le pronostic de ces patients en réduisant de façon très significative les syncopes et la mort subite. La plupart des décès signalés concernaient des sous-dosages ou des interruptions thérapeutiques [160].

3. Les rythmes irréguliers

Les bruits du cœur d'un enfant peuvent être très irréguliers à l'auscultation. La cause la plus fréquente est une arythmie sinusale respiratoire (accélération à l'inspiration), physiologique à cet âge (figure 41).

Une arythmie à l'auscultation peut également être secondaire à une extrasystole atriale ou ventriculaire [27].

On appelle extrasystole une contraction cardiaque survenant prématurément et émise par un foyer de cellules automatiques différent du foyer sinusal et qualifié pour cette raison de foyer ectopique. L'extrasystole ainsi émise s'inscrit sous forme d'un complexe QRS qui s'intercale dans le rythme de base, décale la systole suivante ou est suivi d'un repos compensateur. Ce complexe est fin quand son foyer d'émission est auriculaire ou jonctionnel et que la conduction a emprunté la voie nodohisienne normale (figure 41 et 42). Il est large quand l'extrasystole est d'origine ventriculaire, sous la bifurcation

du faisceau de His, et qu'un ventricule a été activé un peu après celui où est née l'excitation (figure 42).

Les extrasystoles sont très fréquentes en pédiatrie surtout aux âges extrêmes de cette discipline: chez l'adolescent et le nouveau-né. Elles sont le plus souvent ventriculaires, parfaitement supportées et tout à fait anodines. Elles ne justifient presque jamais de traitement [1].

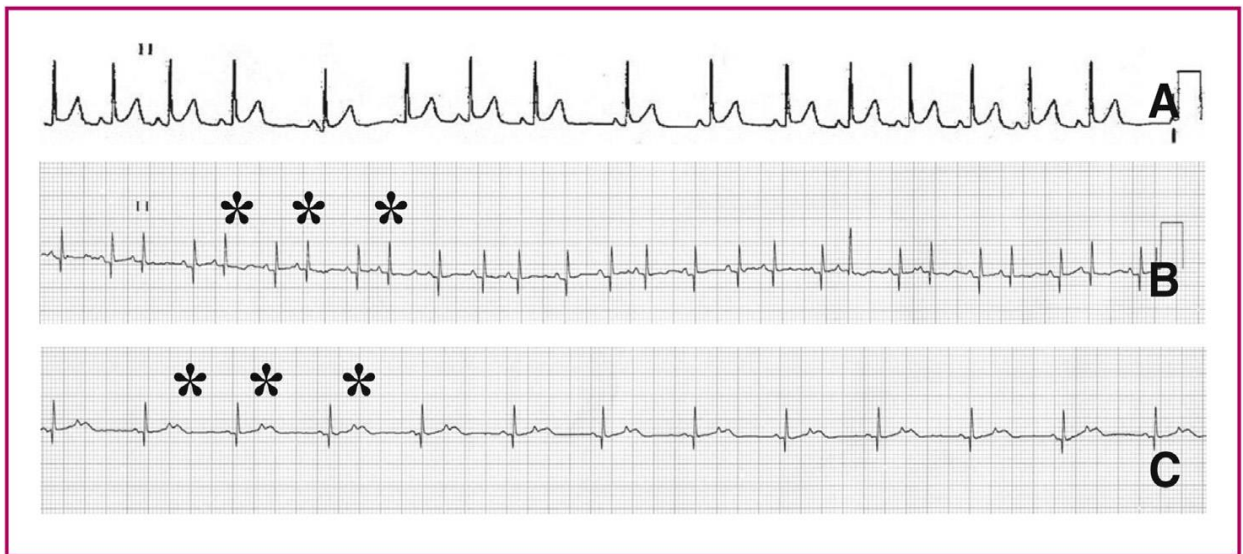


Figure 41 : Arythmie respiratoire physiologique chez l'enfant (A).

Extrasystoles atriales (astérisques) conduite (B) et bloquée (C) responsables d'une fausse bradycardie [27].

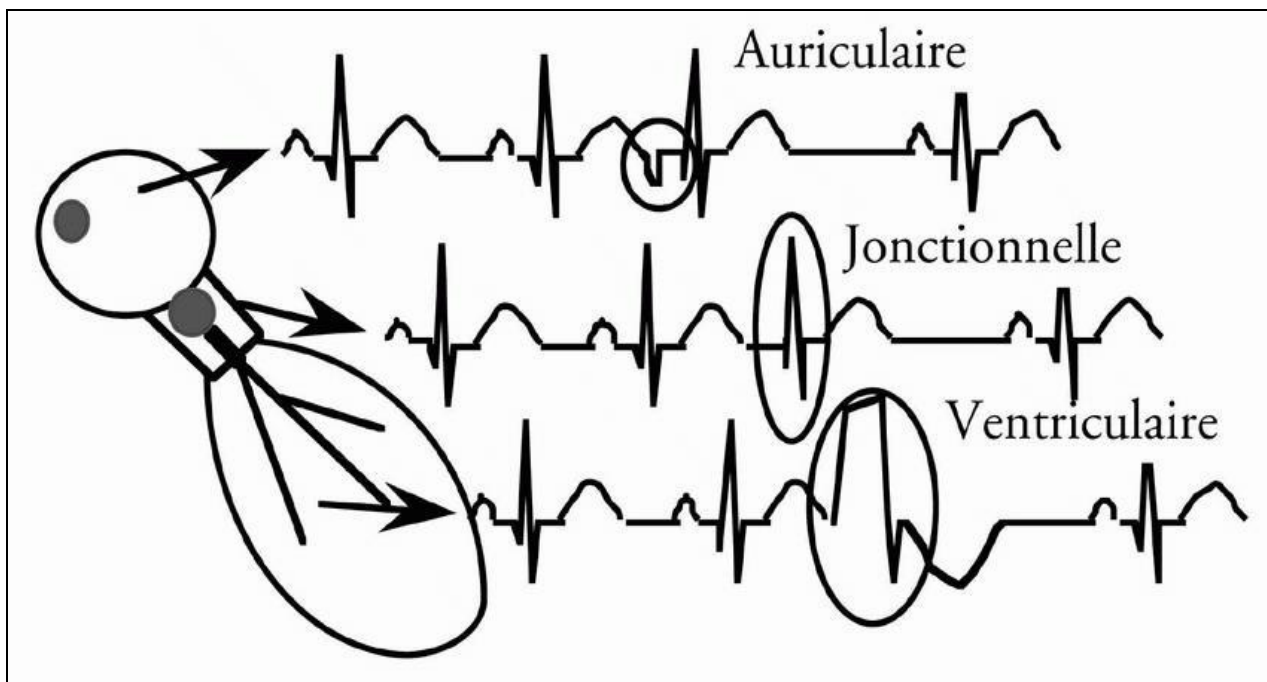


Figure 42 : Différents types d'extrasystoles [31].

4. Les bradycardies

4.1. Les bradycardies vagales paroxystiques (malaises vagaux et syncopes vasovagales)

➤ Définition :

Le malaise vagal ou malaise vasovagal ou choc vagal est un malaise pouvant être attribuable à une activité excessive du système nerveux parasympathique ou à une baisse d'activité du système nerveux sympathique. Ce malaise est la traduction d'un ralentissement de la fréquence cardiaque associé à une chute de la pression artérielle, aboutissant à une hypo perfusion cérébrale. Il peut s'exprimer par une perte de connaissance brève partielle (lipothymie) ou totale (syncope) [165].

➤ Epidémiologie :

Le malaise vasovagal est une cause fréquente de consultation en pédiatrie. En effet, 15 à 25 % des enfants expérimentent un malaise avant l'âge adulte [166].

➤ **Etiologie :**

Dans 80 % des cas, ces malaises sont la conséquence d'une bradycardie brutale et/ou hypotension paroxystique et réversible, d'origine réflexe vagale, souvent déclenchée par un stimulus douloureux tel qu'un reflux gastro-œsophagien [18,167].

➤ **Clinique :**

Chez le nourrisson, il s'agit typiquement d'accès de pâleur avec hypotonie, parfois perte de conscience et apnée. Ces malaises sont la conséquence d'une bradycardie brutale, d'origine réflexe vagale, souvent déclenchée par un stimulus douloureux tel qu'un reflux gastro-œsophagien. À l'âge de la marche, les spasmes du sanglot sont plus aisément identifiables ; chutes, douleurs ou peurs déclenchent des réactions réflexes excessives, avec bradycardie et malaises plus ou moins brutaux et sévères, pouvant s'accompagner de blocage respiratoire et de cyanose [18].

➤ **Diagnostic :**

Même si le diagnostic de malaise vagal repose essentiellement sur l'interrogatoire, il est d'usage de réaliser un bilan minimal comprenant, en sus de l'interrogatoire détaillé, un examen physique et un ECG. Aucun autre examen n'est recommandé s'il n'y a pas d'argument de gravité à l'interrogatoire, d'anomalie de l'examen clinique ou de l'ECG. Les arguments de gravité à l'interrogatoire sont, entre autres, les antécédents familiaux de décès inexplicé chez des gens jeunes, l'absence de prodromes et la survenue en cours d'effort (à distinguer des malaises survenant à la récupération de l'effort). Ces investigations sont parfois complétées par un Holter. En cas de malaise pendant l'enregistrement, l'origine vasovagale du

malaise est confirmée par une pause sinusale concomitante du malaise (jusqu'à une dizaine de secondes d'asystolie). En l'absence de symptôme pendant le Holter, l'origine vasovagale des malaises peut-être suspectée devant des signes d'hyperréactivité vagale, ces signes varient avec l'âge. L'hyperréactivité vagale du nouveau-né se manifeste par des bradycardies brutales et brèves. Chez le nourrisson, l'hyperréactivité vagale se traduit par des pauses plus ou moins longues, par bloc sinoauriculaire (figure 43). Dans certains cas enfin, on voit un rythme très instable avec une succession d'accélération et de ralentissements. Le réflexe oculocardiaque, qui teste la sensibilité vagale, est positif si la compression des globes oculaires entraîne une pause supérieure à 1,5 seconde ou une réduction de moitié de la fréquence cardiaque (figure 43).

Enfin, chez le grand enfant et l'adolescent, le «caractère vagal» est suspecté devant une accentuation de l'arythmie respiratoire [18,27].

On peut s'aider pour le diagnostic d'un test d'inclinaison, qui consiste à basculer ces patients durant 20 minutes à 60°, en enregistrant le rythme cardiaque et la tension artérielle. On peut ainsi reproduire un malaise, enregistrer une chute de tension et/ou de fréquence cardiaque traduisant la réponse inadaptée de ces enfants à l'orthostatisme, et déterminer si un traitement est nécessaire. En pratique, cet examen a surtout l'intérêt de rassurer l'enfant et sa famille [168].

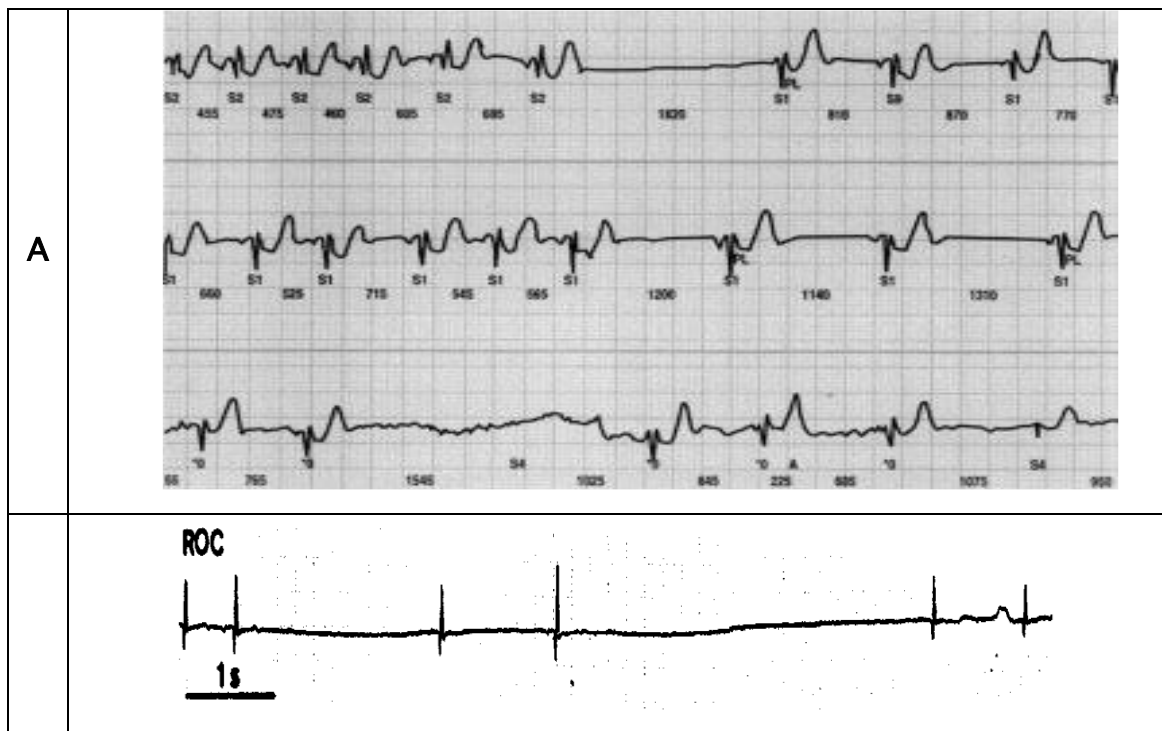


Figure 43 : Hyper réflectivité vagale du nourrisson.

A. Tracé de Holter montrant un rythme sinusal instable, avec des pauses fréquentes, de durée variable.

B. Réflexe oculocardiaque (ROC) avec pause de presque 4 secondes [18].

➤ **Le traitement :**

La prise en charge des malaises vagues commence par une réassurance du patient et de sa famille. Le patient doit savoir reconnaître ces prodromes et éviter les situations à risque. Une bonne hydratation, une alimentation salée, ainsi que la pratique des sports d'endurance font également partie des conseils à donner à la famille [27].

Pour le nourrisson, le traitement préventif des malaises sévères repose sur le diphémanil (Prantalt) [169].

➤ **Pronostic :**

Le pronostic de l'hyperréactivité vagale est encore mal connu [170]. Ce

syndrome pourrait représenter un facteur de risque supplémentaire pour la mort subite du nourrisson (MSN). En effet, les simples données de l'interrogatoire ne permettent pas de distinguer un malaise vagal d'un malaise grave ou d'une éventuelle mort subite manquée. Les enregistrements de mort subite survenue sous monitoring à mémoire ou lors d'enregistrement Holter font presque constamment état d'une bradycardie terminale précédant l'arrêt respiratoire. Les études Holter du rythme cardiaque des enfants à risque de mort subite du nourrisson MSN retrouvent fréquemment des bradycardies brutales et brèves, d'origine vagale (syndrome de Pierre Robin, syndrome d'Angelman, immaturité du tronc cérébral, prématurés). Il est établi que les facteurs de risque pour la MSN (position ventrale du sommeil, hypoxie, infections rhinopharyngées ou pulmonaires virales, reflux gastro-oesophagien) contribuent, notamment par l'intermédiaire des chémoréflexes laryngés, à majorer les bradycardies vagales et les apnées réflexes [39].

4.2. Bloc auriculo ventriculaire complet

➤ Définition :

Le BAV complet correspond à une interruption totale de la conduction entre les oreillettes et les ventricules [18]. Rendant la coordination entre la commande sinusale et la contraction ventriculaire complètement interrompue, on parle donc de dissociation auriculo-ventriculaire. La fréquence atriale est supérieure à la fréquence ventriculaire. Le rythme d'échappement ventriculaire assure la contraction des ventricules [27].

➤ Epidémiologie :

Le bloc auriculo-ventriculaire complet (BAVC) de l'enfant est une

affection rare.

La fréquence du BAVC congénital est habituellement estimée à 1/10 000– 1/15 000 naissances vivantes [171].

La fréquence du bloc chez les nouveau-nés des femmes ayant des anticorps anti-SSA/Ro et anti-SSB/la est inférieure à 3 % mais le risque de récurrence est de 15 à 20 % quand une femme a déjà un enfant atteint [172,173].

L'incidence de BAVC malformatif est de 3 à 5 % à la naissance, et il y a un risque annuel de 2 % de développement d'un bloc [174].

Pour l'origine infectieuse chez l'enfant, la survenue d'un BAV complet compliquant une myocardite aiguë est une éventualité très rare [175,176].

Pour les BAV postopératoires ; ils surviennent avec une incidence de 1 à 3 %, souvent après une chirurgie complexe. Il s'agit le plus souvent d'un BAV complet ou d'un BAV de haut degré définitif [177,178].

➤ **Etiologies :**

Les étiologies des BAV complets de l'enfant sont :

- **BAVC malformatifs :**

Certains BAVC congénitaux sont la conséquence d'une anomalie de développement des voies de conduction s'intégrant dans une malformation cardiaque souvent complexe avec isomérisme gauche, de mauvais pronostic [179,180].

Des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire s'observent également dans les doubles discordances atrioventriculaires et ventriculoartérielles, en raison d'une anomalie d'alignement septal, avec un nœud auriculo-ventriculaire en position antéro-supérieur et un allongement du faisceau de His [181]. Les troubles conductifs peuvent être présents dès la

naissance ou apparaître secondairement [182].

- Blocs « immunologiques » :

Quand le cœur est d'architecture normale, les BAVC authentiquement congénitaux, c'est-à-dire diagnostiqués avant la naissance ou très précocement, sont habituellement associés à la présence chez les mères de ces enfants d'anticorps circulants anti-SSA/Ro et anti-SSB/la, qui sont isolés ou s'intègrent dans une maladie systémique telle qu'un lupus ou un syndrome de Gougerot-Sjögren [183,184]. Les anticorps maternels traversent la barrière placentaire entre la 13e et la 16e semaine de gestation et vont se fixer sur le myocarde fœtal induisant une réaction inflammatoire et une « myocardite » fœtale, puis une fibrose cicatricielle définitive du tissu de conduction cardiaque et le bloc définitif constatés chez ces enfants [185,186].

- Blocs infectieux :

Chez l'enfant, la survenue d'un BAV complet compliquant une myocardite aiguë est une éventualité très rare [175,176]. Le symptôme révélateur le plus souvent rapporté est un malaise ou une syncope, mais on ne peut exclure que certains des blocs diagnostiqués dans l'enfance soit la conséquence d'une myocardite initialement passée inaperçue. En aigu, le diagnostic repose sur l'IRM, qui montre des signes d'inflammation myocardique et sur la mise en évidence de l'agent pathogène causal [181].

- BAV postopératoires :

La chirurgie cardiaque se complique dans 1 à 3 % de BAV. Il s'agit le plus souvent d'un BAV complet ou d'un BAV de haut degré définitif. Dans certains cas, on observe un BAVC transitoire durant plus de 48 heures après

la chirurgie, avec des anomalies résiduelles de la conduction dont il a été montré qu'elles pouvaient évoluer brutalement vers le bloc complet avec un risque de syncope voire de mort subite [177,178].

➤ **circonstances de découverte :**

Le BAV complet chez l'enfant peut être découvert lors des situations suivantes :

- Lors d'un examen systématique: le plus souvent lors d'une échographie fœtale. Plus rarement, à l'examen du nouveau-né, et exceptionnellement chez l'enfant
- Par des signes d'insuffisance cardiaque: c'est presque toujours un fœtus en hydramnios, ou un nouveau-né en détresse.
- Par une syncope, malaises, ou convulsions, qui peuvent être dues à une longue pause, à une torsade de pointe réversible ou à une fibrillation ventriculaire mortelle [31].

➤ **Le diagnostic :**

Le diagnostic est très facile à faire sur l'ECG de surface, qui montre une dissociation complète entre l'activité sinusale normale et un rythme d'échappement ventriculaire, plus lent (figure 44) [27].

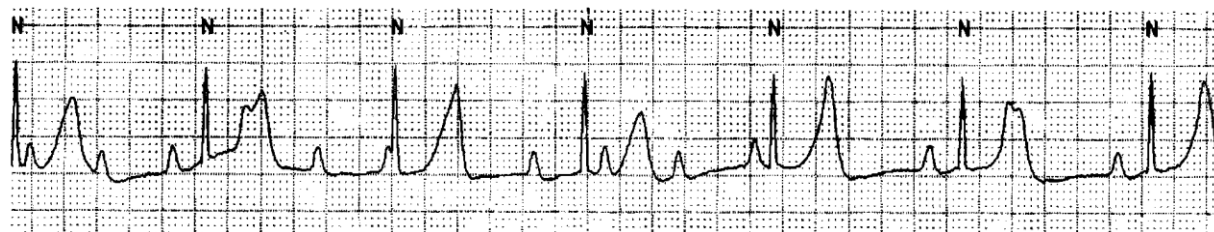


Figure 44 : Bloc auriculo-ventriculaire complet congénital. Le tracés montre une dissociation auriculo-ventriculaire complète avec une fréquence sinusale normale, plus rapide que la fréquence ventriculaire [27].

➤ **Le traitement :**

Le seul traitement du BAV est l'implantation d'un stimulateur cardiaque et les indications d'implantation sont maintenant bien codifiées, même si certaines indications prêtent encore à discussion [187,188].

Les indications formelles d'implantation chez l'enfant sont les bradycardies symptomatiques : BAV complet compliqué d'insuffisance cardiaque, de malaise, syncope ou encore d'intolérance à l'effort. L'indication d'un stimulateur cardiaque peut également être prophylactique en cas de fréquence d'échappement basse (fréquence cardiaque instantanée inférieure à 50 bpm avant 1 an ou fréquence cardiaque moyenne au Holter inférieure à 50 bpm après 1 an), de QRS d'échappement larges, de nombreuses extrasystoles ventriculaires au Holter ou d'allongement du QT [189].

Pour les BAV complets post opératoires, l'indication de stimulation cardiaque définitive est formelle si le BAV persiste au-delà de 10 jours après la chirurgie [27].

➤ **Pronostic et évolution :**

Le développement des indications prophylactiques d'implantation a considérablement amélioré le pronostic à moyen et long terme des BAVC, en particulier chez les enfants qui acquièrent un bloc dans l'enfance. Les BAVC immunologiques ont un moins bon pronostic, car certains patients développent à plus ou moins long terme des myocardopathies, liées à l'atteinte cardiaque induite par les anticorps, possiblement aggravée par la stimulation à la pointe du ventricule droit [181].

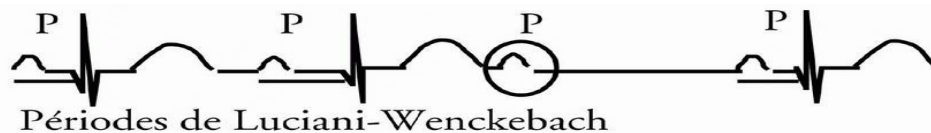
4.3. Bloc auriculo ventriculaire partiel : [18 ,27,31,190]

Ce sont des blocs pour lesquels la conduction est anormale mais présente et qui comprennent deux types :

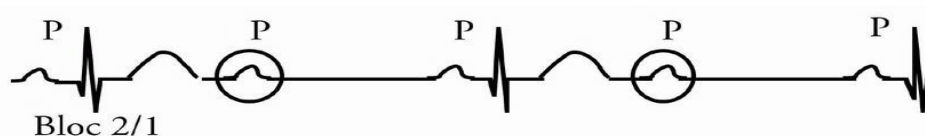
- les blocs du premier degré ou BAV I : qui se définissent par un allongement de l'espace PR supérieur à 200 ms.



- les blocs du deuxième degré ou BAV II : qui se définissent par une conduction bloquée de façon intermittente et on en décrit deux types :
- le bloc de type I ou Mobitz 1 : caractérisé par un allongement progressif de l'espace PR avant un blocage de l'onde P (encore appelé période de Luciani-Wenckebach).



- Le bloc de type 2 ou Mobitz 2 : caractérisé par un blocage de l'onde P de façon inopinée, sans allongement progressif de l'espace PR sur les cycles antérieurs, et le nombre d'ondes P bloquées est variable. Un BAV de haut degré se caractérise par plusieurs ondes P bloquées.



Certains blocs sont la conséquence d'une myocardite infectieuse ou s'intègrent dans une pathologie plus générale (myopathies). En l'absence

d'étiologie précise, les blocs partiels de l'enfant nécessitent une surveillance étroite, car l'évolution spontanée peut se faire vers un BAV complet. Chez le grand enfant, les troubles conductifs partiels, surtout le BAV I et BAV II Mobitz 1, sont généralement nodaux. Le trouble conducteur siège en amont du faisceau de His, il est totalement régressif à l'effort et bénin (pas de risque d'asystolie). Chez le nourrisson, les troubles conductifs partiels, notamment le BAV II en 2/1, sont susceptibles d'évoluer vers le BAV complet. Ces enfants doivent donc faire l'objet d'une surveillance clinique, ECG et par Holter. Si l'évolution est marquée par l'apparition d'un BAV complet, les indications de stimulation cardiaque permanente sont les mêmes que pour les BAV complets d'emblée.

PARTIE PRATIQUE

I. Matériels et méthodes

Nous avons effectué une étude rétrospective, portant sur 50 cas de trouble du rythme cardiaque chez l'enfant, colligés dans le service de pédiatrie et de réanimation néonatale du CHU HASSAN II - Fès durant une période de 10 ans allant du Janvier 2008 à Décembre 2018.

Nous avons analysé les différentes présentations cliniques et para cliniques de ces patients ainsi que les stratégies thérapeutiques et les modalités évolutives de la maladie.

1. Critères d'inclusion :

Les patients répondant à ces critères ont été inclus dans ce registre :

- Patients âgés moins de 16 ans.
- Quelque soit le sexe.
- Présentant un trouble du rythme cardiaque diagnostiqué sur un ECG de repos.

2. Fiche d'exploitation :

Pour exploiter les données relevées à partir des dossiers des malades, nous avons établi une fiche d'exploitation que nous avons appliquée pour chaque cas ; permettant d'analyser les différents paramètres anamnestiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs (voir annexes).

3. Méthode de collecte et d'analyse des données :

Nous avons fait appel dans notre étude aux dossiers des malades colligés au sein de l'archive et du système Hosix du service de pédiatrie et de réanimation néonatale du CHU HASSAN II - Fès ce qui nous a permis de relever les paramètres nécessaires à notre étude.

Toutes les données enregistrées dans les dossiers ont été exploitées et

analysées. Dans une première étape, nous avons éliminé tous les dossiers ne répondant pas aux critères d'inclusion dans notre étude, finalement nous avons inclus dans notre analyse, 50 patients. Plusieurs paramètres ont été analysés notamment les données épidémiologiques, les données cliniques, les données paracliniques, les données thérapeutiques et évolutives que nous allons étudier séparément dans des chapitres.

Les analyses statistiques ont été obtenues à l'aide du logiciel informatique Excel.

II. Résultats :

1. Epidémiologie :

1.1. La prévalence globale :

Durant la période couvrant notre étude, 50 cas de trouble du rythme cardiaque ont été retenus pour être analysés sur un total de 13 386 malades vues en consultation pédiatrique soit une prévalence de 0.37%.

1.2. L'âge:

La moyenne d'âge dans cette série est de 6 ans avec des extrêmes de j1 de vie à 15 ans.

La figure et le tableau ci-dessous représentent la répartition des troubles du rythme cardiaque chez nos patients selon les tranches d'âges. La tranche d'âge la plus atteinte était de 2 ans à 6 ans (30 %).

Tableau 3 : La répartition selon la tranche d'âge des patients.

Tranche d'âge	Nombre de patients	Pourcentage
J1-1 mois	5	10%
1 mois - 2 ans	9	18%
2 ans - 6 ans	15	30%
6 ans - 10 ans	8	16%
10 ans- 15 ans	13	26%
Total	50	100%

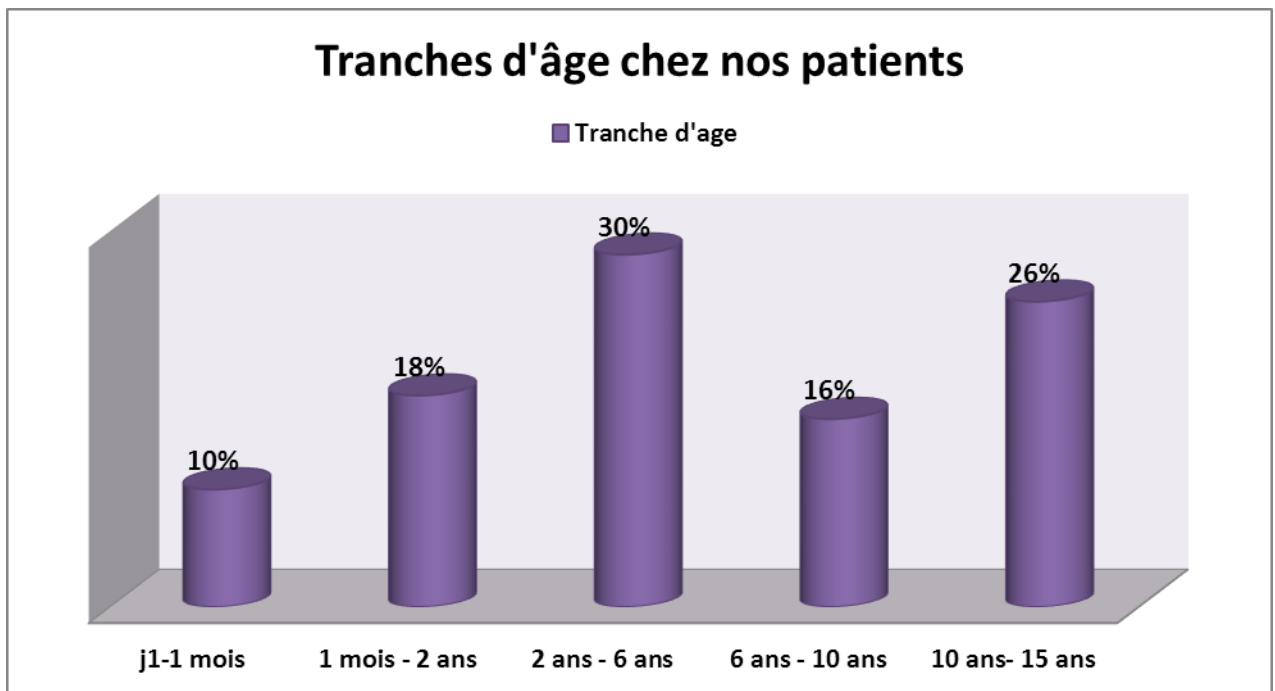


Figure 45 : Répartition des troubles du rythme cardiaque chez nos patients selon les tranches d'âge.

1.3. Le sexe:

La répartition de nos malades selon le sexe montre une légère prédominance masculine avec un sexe ratio de garçons/filles= 1,38. En effet parmi les 50 patients atteints de trouble du rythme cardiaque :

- 29 patients sont de sexe masculin, soit 58% des cas,
- 21 patients sont de sexe féminin, soit 42% des cas.

Tableau 4 : Répartition des patients selon le sexe.

Le sexe	Le nombre	Pourcentage
Masculin	29	58%
Féminin	21	42%
Total	50	100%

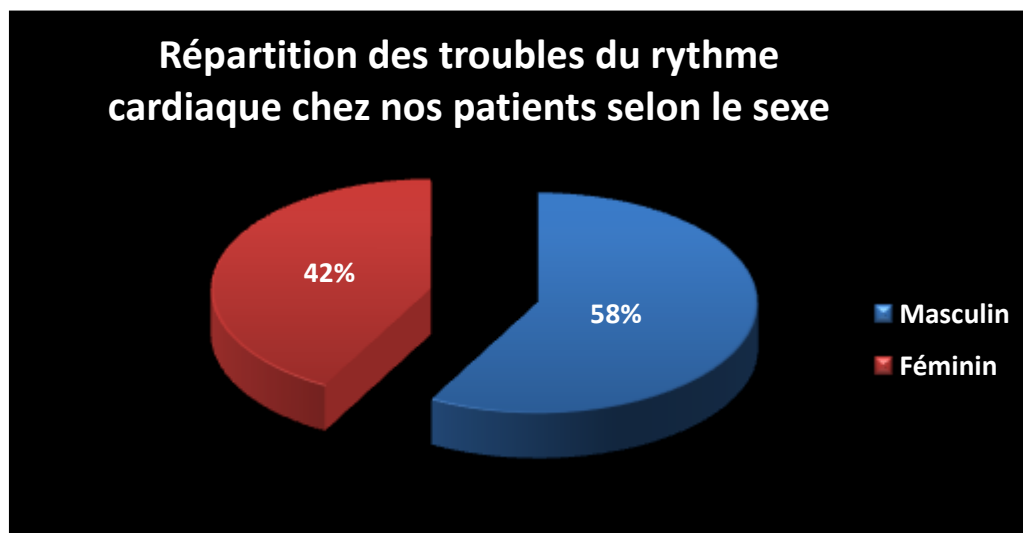


Figure 46 : Répartition des troubles du rythme cardiaque chez nos patients selon le sexe.

1.4. Origine géographique :

Sur 50 patients admis en période d'étude, la plupart vivent en milieu urbain (80 %).

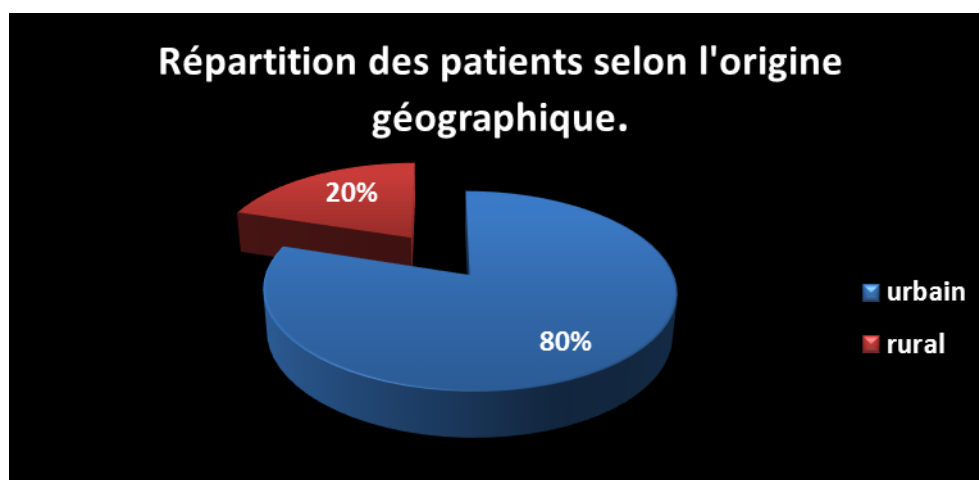


Figure 47 : Répartition des patients selon l'origine géographique.

1.5. Le niveau socio-économique :

La plupart des patients sont de conditions socio-économiques moyennes (58%). 40% des cas sont de bas niveau socio-économique. Uniquement 2% des patients sont de haut niveau socio-économique.

La figure ci-dessous montre la répartition des patients selon le niveau

socio-économique.

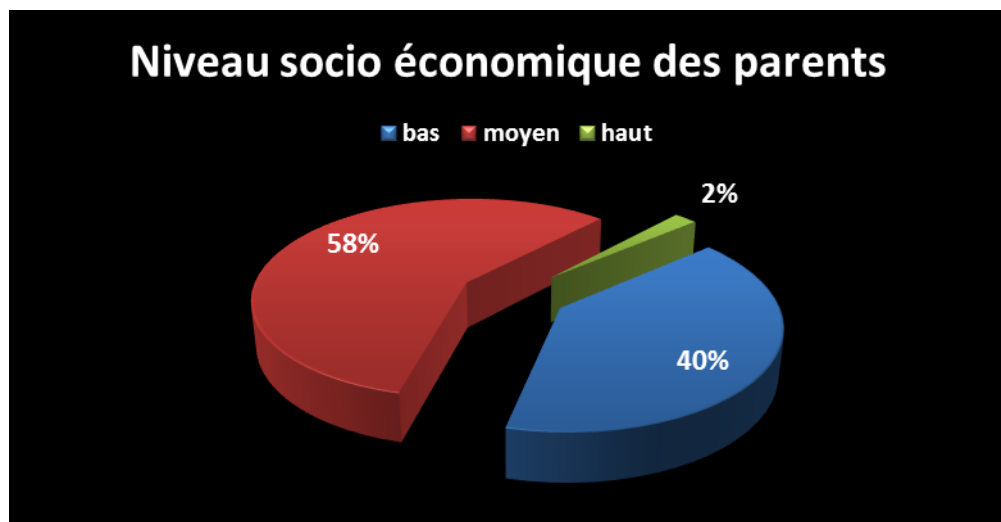


Figure 48 : Répartition des patients selon le niveau socio-économique.

2. Les données cliniques :

2.1. Les antécédents :

2.1.1. Le déroulement de la grossesse :

- La grossesse a été suivie dans 84% des cas.
- L'échographie anténatale a objectivé une tachycardie fœtale au 3^{ème} trimestre chez 2 patients, soit 4% des cas.
- 98% des grossesses sont menées à terme.
- Une seule grossesse prolongée a été signalée (2%).
- Aucun cas de prématurité n'a été trouvé (0%)
- 88% des accouchements ont été faites par voie basse, et uniquement 6 cas ont été accouchée par voie haute ; soit 12% :
 - 2 cas ont été indiqués pour tachycardie fœtale.
 - 1 cas a été indiqué pour rupture prématurée des membranes dépassant 24h.
 - 1 cas a été indiqué pour dépassement du terme.

- 2 cas leur indication n'a pas été mentionnée sur les dossiers des patients.
- L'adaptation à la vie extra utérine été mauvaise chez 2 patients ; soit 4% des cas.

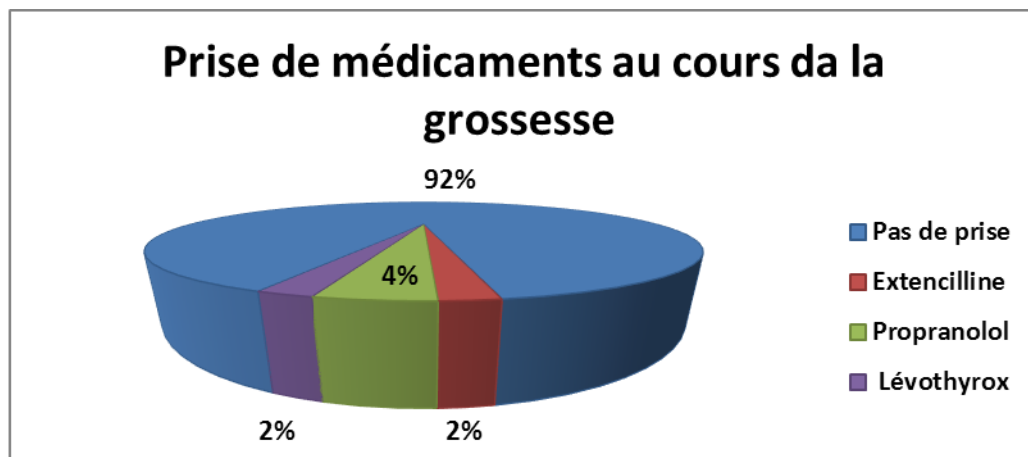
Tableau 5 : Le déroulement de la grossesse chez nos patients.

Déroulement de la grossesse		Le nombre	Le pourcentage
Grossesse suivie	Oui	42	84 %
	Non	8	16 %
Echographie anténatale	Normale	40	80%
	Anormale (tachycardie fœtale)	2	4%
Age gestationnel	A terme	49	98 %
	Prématurés	0	0 %
	Post-matures	1	2 %
Voie d'accouchement	Voie basse	44	88 %
	Voie haute	6	12 %
Adaptation à la vie extra-utérine	Bonne	48	96 %
	Mauvaise	2	4 %

- Une prise médicamenteuse pendant la grossesse a été signalée dans les cas suivants (Voir tableau n°6) :

Tableau 6: Prise médicamenteuse au cours de la grossesse.

Prise de médicament au cours de la grossesse	Nombre de cas	Le pourcentage
Pas de prise	46	92%
Extencilline	1	2%
Propranolol	2	4%
Lévothyrox	1	2%

**Figure 49: Prise médicamenteuse au cours de la grossesse.**

2.1.2. Les antécédents médicaux :

a. Les antécédents cardiaques :

Dans notre série, 10% des patients (5 cas) avaient un antécédent cardiaque :

- Deux cas avaient une cardiomyopathie dilatée (4% des patients).
- Un cas avait un antécédent de péricardite sèche virale (2% des patients).
- Un cas était suivi pour insuffisance tricuspide massive (2% des patients).
- Un cas avait une transposition des gros vaisseaux (TGV) corrigée

(2% des patients).

Les résultats sont schématisés dans le tableau et la figure ci-dessous :

Tableau 7 : Les antécédents de pathologies cardiaques.

Les antécédents cardiaques		Nombre	Pourcentage
Pas d'antécédent cardiaque		45	90%
Présence d'un antécédent de pathologie cardiaque		5	10%
	Transposition des gros vaisseaux	1	2%
	Péricardite sèche virale	1	2%
	cardiomyopathie dilatée	2	4%
	insuffisance tricuspide massive	1	2%
Totale		50	100%

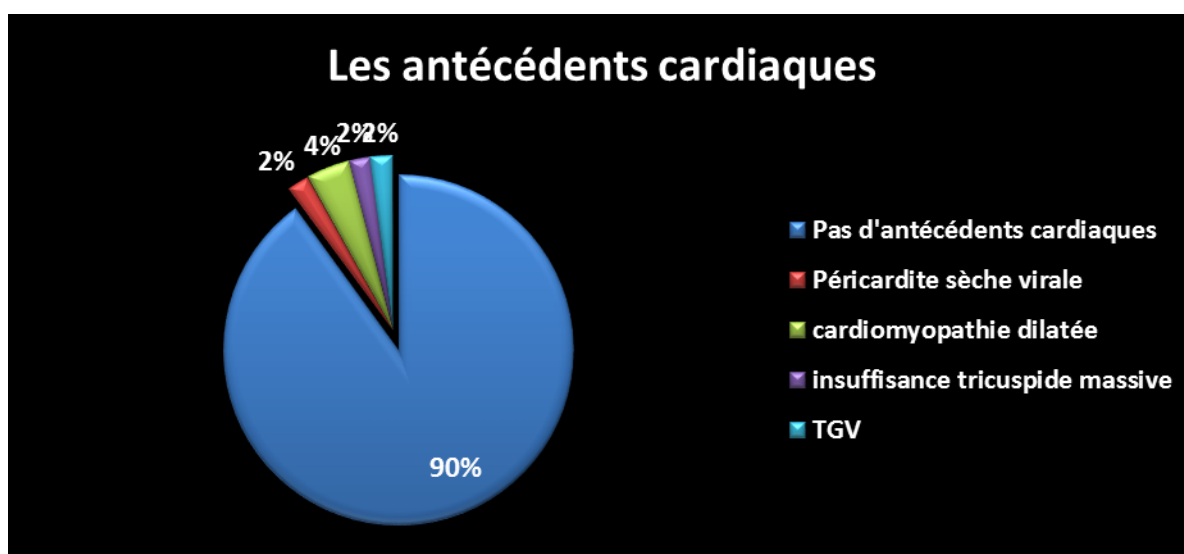


Figure 50: Répartition des antécédents cardiaques chez nos patients.

b. Les autres antécédents médicaux :

A part les antécédents cardiaques on a trouvé d'autres antécédents médicaux chez 28% de nos patients. Les résultats sont schématisés dans le tableau suivant :

Tableau 8: Les autres antécédents médicaux chez nos malades.

Autres antécédents médicaux		Nombre	Pourcentage
Sans particularités		36	72%
Présence d'autres antécédents médicaux		14	28%
	Angines à répétition	8	16%
	Rhumatisme articulaire aigue	1	2%
	Goitre multinodulaire hypertoxique opéré	1	2%
	Asthme	1	2%
	Détresse respiratoire fébrile	1	2%
	Epilepsie sous dépakine + retard mental	1	2%
	Ictère néonatal	1	2%
Totale		50	100%

2.1.3. Les antécédents chirurgicaux :

Parmi nos patients un seul qui avait un antécédent de chirurgie cardiaque : transposition de gros vaisseaux corrigée.

Les autres n'ont jamais bénéficié d'une chirurgie cardiaque.

2.1.4. Les antécédents familiaux :

a. La consanguinité :

Une consanguinité parentale est retrouvée dans 10 cas soit 20% des patients porteurs d'un trouble du rythme cardiaque.

10% des patients ont une consanguinité du premier degré, et 10% ont une consanguinité du deuxième degré.

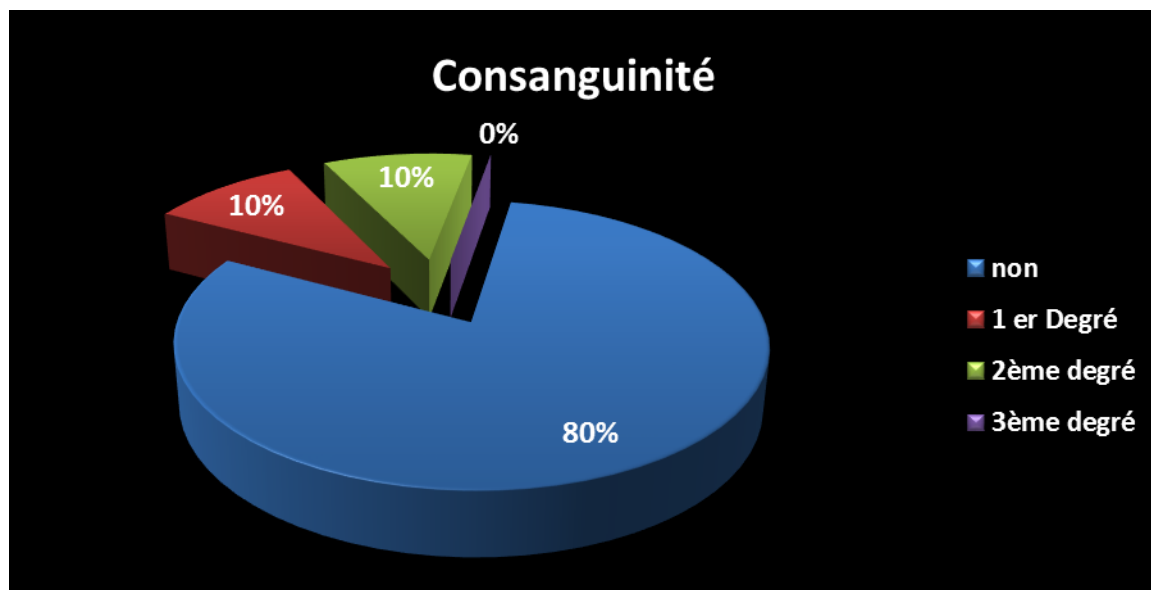


Figure 51 : Répartition des patients selon la consanguinité.

b. Cas similaire dans la famille :

Aucun de nos patients n'a un cas similaire à sa pathologie dans la famille.

c. Antécédents familiaux :

Dans notre série nous avons dénombré 13 patients qui présentaient des antécédents familiaux, soit 26% de l'ensemble de nos malades, dont 6% seulement ont une cardiopathie familiale, et 20% ont d'autres pathologies familiales.

Nous avons relevé :

- 3 cas de cardiopathie familiale :
 - 1 cas de valvulopathie rhumatismale chez une mère.
 - 1 cas de cardiopathie ischémique chez une grande mère.
 - 1 cas de valvulopathie non précisée chez une tante maternelle.
- 5 cas d'HTA : 3 cas d'HTA chez une grande mère maternelle, et 2 cas d'HTA paternelle.

- 2 cas de diabète : 1 cas chez un grand père paternel, et 1 cas chez un grand père maternel.
- 2 cas de phéochromocytome maternel opéré.
- 1 cas de dysthyroïdie (hypothyroïdie) chez la maman.

Tableau 9 : Les antécédents familiaux des patients.

Pathologies familiales		Le nombre	Le pourcentage
Cardiopathie familiale		3	6%
	Cardiopathie ischémique	1	2%
	Valvulopathie	2	4%
HTA		5	10%
Diabète		2	4%
Phéochromocytome		2	4%
Dysthyroidie		1	2%
Pas de pathologie familiale		37	74%
Total		50	100%

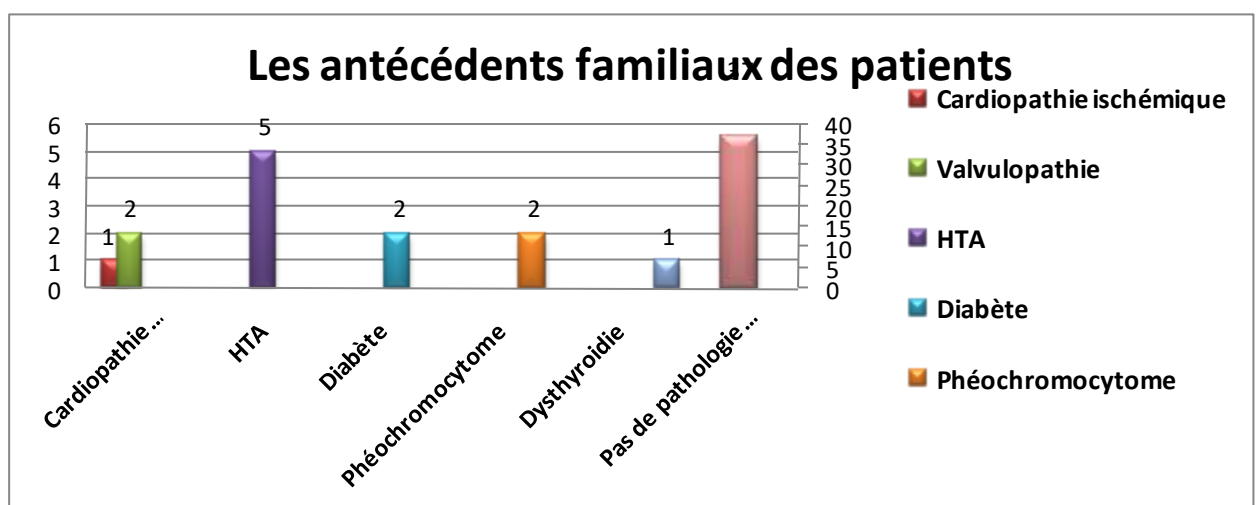


Figure 52 : Les antécédents familiaux de nos patients.

2.2. La symptomatologie :

2.2.1. Age de début des symptômes :

La moyenne d'âge de début des symptômes chez nos patients est 5 ans et demi (7 mois), avec des extrêmes entre j1 de vie de vie et 15 ans.

Tableau 10 : Répartition selon l'âge de début des symptômes.

Tranche d'âge de début des symptômes	Le nombre	Le pourcentage
0-1 mois	6	12%
1 mois-2 an	9	18%
2 ans-6 ans	15	30%
6 ans-10 ans	9	18%
10 ans-15 ans	5	10%
patients sans symptômes (découverte fortuite)	6	12%
Total	50	100%

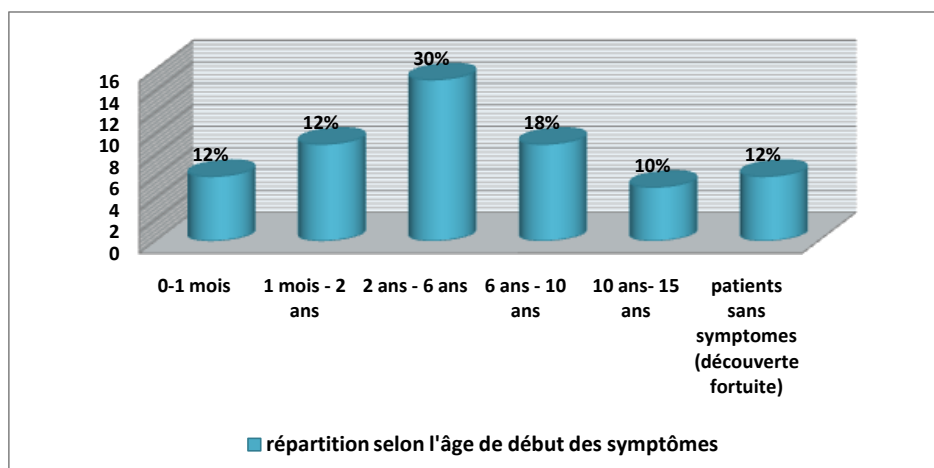


Figure 53 : Répartition selon l'âge de début des symptômes.

La répartition selon l'âge de début des symptômes montre un pic de fréquence chez les enfants de 2 ans à 6 ans (15 cas soit 30%) comme le montre le tableau et la figure ci-dessus.

2.2.2. Mode d'installation des signes cliniques :

La symptomatologie s'est installée progressivement chez la majorité des patients : 56% des cas. Par contre elle s'est installée d'une façon brutale chez 32% des patients.

12% des patients n'avaient pas de symptômes ; la découverte du trouble du rythme cardiaque chez eux a été fortuite.

Le tableau et la figure si dessous montrent de façon globale le mode d'installation des signes cliniques chez nos patients :

Tableau 11 : Mode d'installation des signes cliniques.

Mode d'installation des symptômes	Le nombre	Le pourcentage
Brutal	16	32%
Progressif	28	56%
Absence de symptômes	6	12%
Total	50	100%

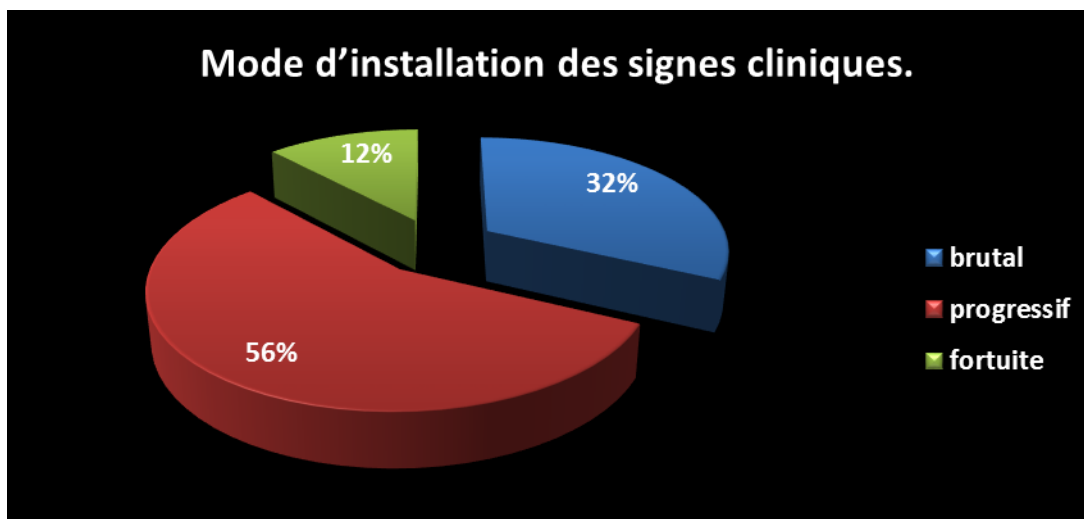


Figure 54: Mode d'installation des signes cliniques.

2.2.3. Les signes fonctionnels :

La dyspnée et les palpitations sont les principaux signes fonctionnels retrouvés chez nos patients.

- Les palpitations représentent le symptôme le plus fréquemment retrouvé ; elles sont présentes chez 44% des patients.
- La dyspnée est présente chez 36% des patients ; la dyspnée stade II de NYHA représente 22 % des cas, la dyspnée stade III de NYHA représente uniquement 2% des cas, le stade de la dyspnée n'a pas été précisé chez le reste des patients (12% des cas).
- La malaise et la douleur thoracique sont retrouvés chez 28% de nos patients.
- La cyanose a été notée chez 18 % des patients.
- La difficulté alimentaire a été mentionnée chez 12% des cas.
- La syncope est présente chez 4 cas ; soit 8% des patients.
- Chez 12% des cas la découverte du trouble du rythme cardiaque a été fortuite.

Le tableau et la figure ci-dessous résument les signes fonctionnels constatés dans notre série :

Tableau 12: Les symptômes ou circonstances de découverte.

Les signes fonctionnels	Le nombre	Le pourcentage
Malaise	14	28 %
Cyanose	9	18 %
Palpitations	22	44 %
Dyspnée	18	36 %
Syncope	4	8 %
Douleur thoracique	14	28 %
Difficultés alimentaires	6	12 %
Fortuite	6	12 %

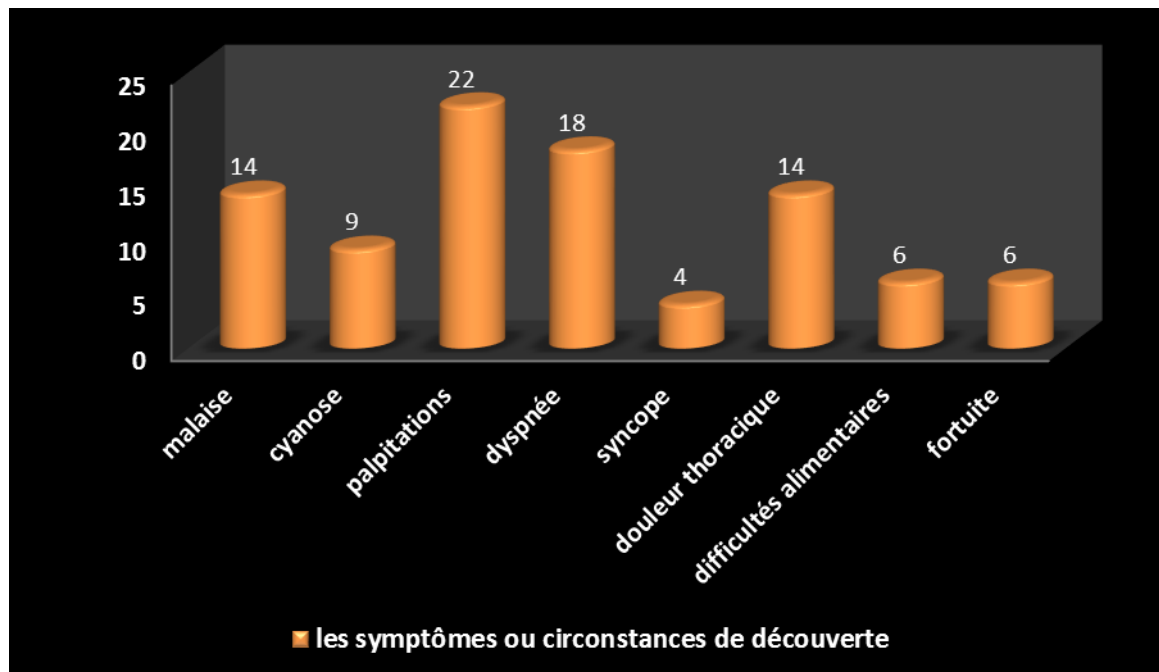


Figure 55 : Les symptômes ou circonstances de découverte.

2.3. Les données de l'examen physique :

2.3.1. Les données de l'examen général :

➤ L'état général :

Lors de l'examen physique 96% des patients avaient un bon état général, et uniquement 4% des patients (2 cas) avaient une altération de l'état général.

Tableau 13: L'état général de nos patients.

Etat général	Le nombre	Le pourcentage
Conservé	48	96%
Altéré	2	4%
Total	50	100%

➤ La fréquence cardiaque :

Sur 50 cas de notre série, on note 40% des patients qui ont une fréquence cardiaque normale, 42% qui présentent une tachycardie, et 18% qui présentent une bradycardie.

Tableau 14: La fréquence cardiaque chez nos patients.

La fréquence cardiaque	Le nombre	Le pourcentage
Normale	20	40%
Tachycardie	21	42%
Bradycardie	9	18%
Total	50	100%

➤ **La fréquence respiratoire :**

Dans notre étude la majorité des patients étaient eupnéiques lors de l'examen physique : 84% des cas. Uniquement 14% des patients avaient une tachypnée, et on a noté un seul cas de bradypnée ; soit 2% des patients.

Tableau 15 : Fréquence respiratoire chez nos patients.

Fréquence respiratoire	Le nombre	Le pourcentage
Normale	42	84%
Tachypnée	7	14%
Bradypnée	1	2%
Total	50	100%

➤ **La tension artérielle :**

Dans notre série 94% des patients ont une tension artérielle normale, 4% des patient avaient une tension artérielle élevée lors de l'examen physique ; un seul cas était en état de choc cardiogénique ; soit 2% des patients.

Le tableau et la figure ci-dessous résumant ces données :

Tableau 16 : La tension artérielle des patients.

Tension artérielle	Le nombre	Le pourcentage
Normale	47	94%
Elevée	2	4%
Hypotension	1	2%
Total	50	100%

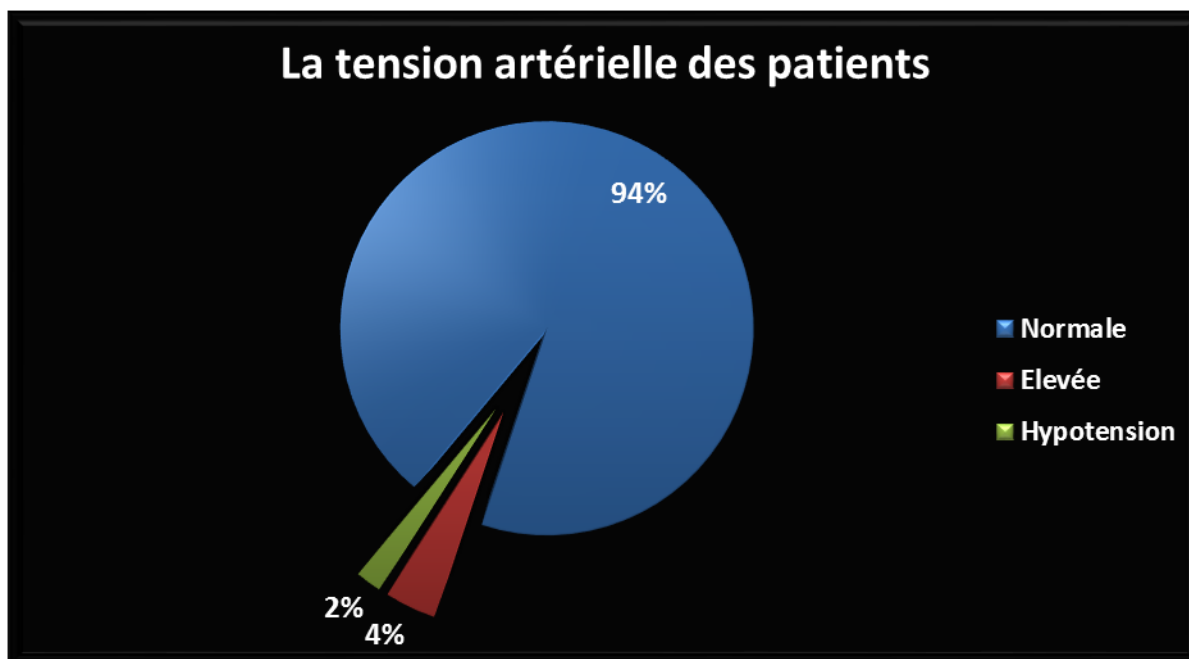


Figure 56 : La tension artérielle de nos patients.

➤ La saturation sanguine en oxygène :

86% de nos patients ont bénéficié d'une mesure de la saturation sanguine en oxygène. Elle était normale chez 82% des patients. Uniquement 6% des patients (3 cas) avaient une hypoxie lors de l'examen physique initial ; dont 1 avait une hypoxie légère ; et 2 patients avaient une hypoxie profonde.

Tableau 17 : La saturation sanguine en oxygène à l'air ambiant chez nos patients.

Saturation sanguine en oxygène		Le nombre	Le pourcentage
Normale : $\geq 94\%$		41	82%
Hypoxie	90% – 93%	1	2%
	<90%	2	4%
Non connue		6	12%
Total		50	100%

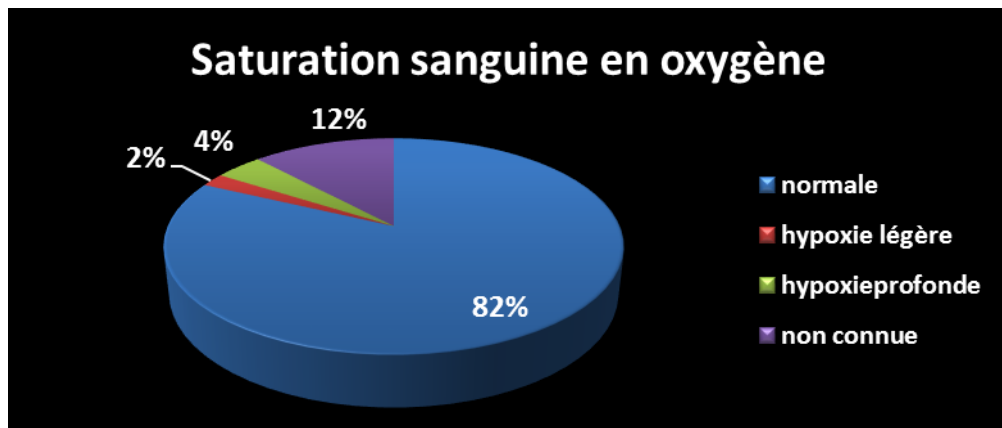


Figure 57 : la saturation sanguine en oxygène à l'air ambiant.

2.3.2. Les données de l'examen cardiovasculaire :

➤ Cyanose à l'inspection :

La cyanose a été notée chez 2 patients soit 4% des cas.

Tableau 18 : Cyanose à l'inspection.

cyanose	Le nombre	Le pourcentage
Absence	48	96%
présence	2	4%
Total	50	100%

➤ Examen des pouls périphériques :

Les pouls périphériques ont été diminués chez un seul patient qui a été en état de choc cardiogénique.

Tous les autres patients (98% des cas) avaient des pouls présents et symétriques.

Tableau 19 : L'examen des pouls périphériques.

Les pouls périphériques	Nombre	Pourcentage
Présents	49	98%
Abolis	0	0%
Diminués	1	2%
Total	50	100%

➤ Les signes auscultatoires :

Dans notre étude, on note 12 cas d'anomalie à l'auscultation (soit 24% des patients), qu'elles soient à type de bruit de galop, ou de souffles cardiaques. Le tableau ci-dessous résume les résultats de l'auscultation cardiaque :

Tableau 20 : Récapitulatif des signes auscultatoires.

L'auscultation cardiaque		Le nombre	Le pourcentage
auscultation anormale		12	24 %
	Souffle systolique au foyer mitral	5	10 %
	Souffle diastolique au foyer mitral	1	2 %
	Souffle systolique au foyer pulmonaire	1	2 %
	souffle systolique au foyer tricuspide	1	2 %
	Bruit de Galop	4	8 %
	rythme irrégulier à l'auscultation	6	12 %
Auscultation sans particularités		34	68 %

La présence d'un souffle systolique au foyer mitral est retrouvée chez 5 patients (10%), tandis qu'un souffle diastolique au foyer mitral n'est retrouvé que chez un seul patient (2%). Nous avons également noté un souffle systolique au foyer pulmonaire chez un seul enfant (2% des patients), et un souffle systolique au foyer tricuspide chez un autre enfant (2% des cas).

Le bruit de galop a été retrouvé chez 8 % des patients (4 cas).

12% des patients avaient un rythme irrégulier à l'auscultation.

➤ Les signes d'insuffisance cardiaque :

Celle-ci est retrouvée dans 8 cas soit 16% des patients.

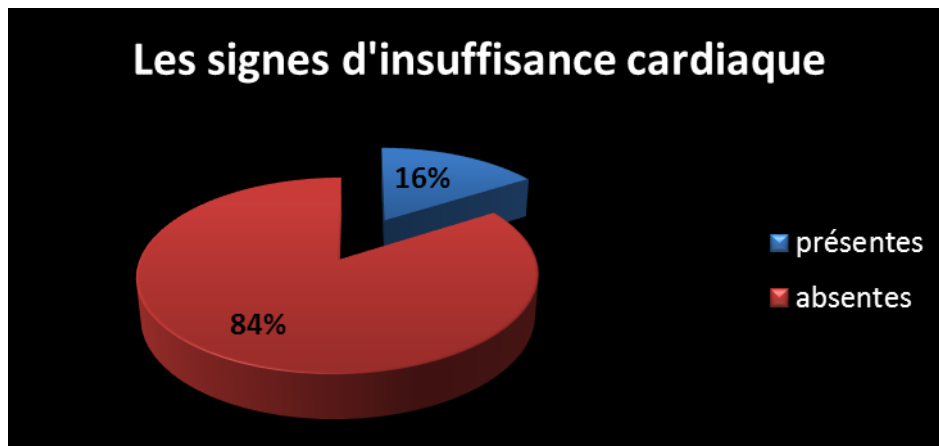


Figure 58 : Les signes d'insuffisance cardiaque à l'examen physique.

➤ Etat de choc cardiogénique :

Dans notre série on a noté un seul cas qui a été en état de choc cardiogénique à l'admission.

3. Les données paracliniques :

3.1. L'électrocardiogramme (ECG):

- La majorité de nos patients ont une tachycardie à QRS fin : 52% des cas.
- 30% des patients ont un rythme irrégulier.
- 18% des cas avaient une bradycardie.
- Aucun patient de notre série n'a présenté une tachycardie à QRS large.

Tableau 21 : Répartition des troubles du rythme et de conduction cardiaque chez les enfants de notre série.

Le trouble du rythme cardiovasculaire.	Nombre	Pourcentage
Tachycardie à QRS fin	26	52%
Tachycardie à QRS large	0	0%
Bradycardie	9	18%
Les rythmes irréguliers	15	30%
Total	50	100%

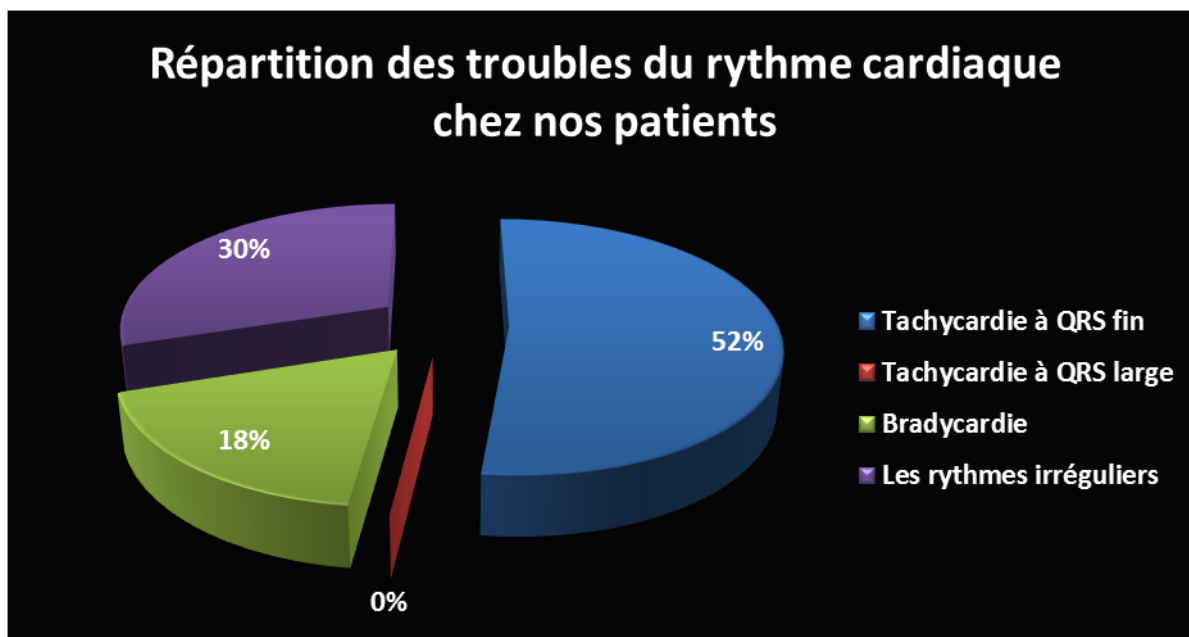


Figure 59 : Répartition des troubles du rythme cardiaque chez nos patients.

➤ Tachycardie à QRS fin :

- Dans notre étude, la tachycardie jonctionnelle par réentrée est le type le plus fréquent des tachycardies à QRS fin ; elle représente 62% de cette dernière :
 - 31% de la tachycardie jonctionnelle était un syndrome de Wolf parkinson white.
 - et 31% leur type n'a pas été précisé.
- la tachycardie atriale a été notée chez 34% des patients :
 - 19% était un flutter auriculaire.
 - 15% était une tachycardie atriale ectopique.
- La tachycardie hysienne a été notée chez un seul patient ; soit 4% des patients ayant une tachycardie à QRS fin.

Tableau 22 : Répartition des types de la tachycardie à QRS fin chez nos patients.

Tachycardie à QRS fin		Nombre	Pourcentage
tachycardie atriale		9	34 %
	Flutter atrial	5	19 %
	Tachycardie atriale ectopique	4	15 %
Tachycardie hysienne		1	4 %
Tachycardie jonctionnelle par réentrée		16	62 %
	syndrome de Wolf parkinson white	8	31 %
	tachycardie jonctionnelle réciproque permanente	0	0 %
	Tachycardie jonctionnelle par réentrée intra nodale	0	0 %
	tachycardie jonctionnelle type non précisé	8	31 %
Total		26	100 %

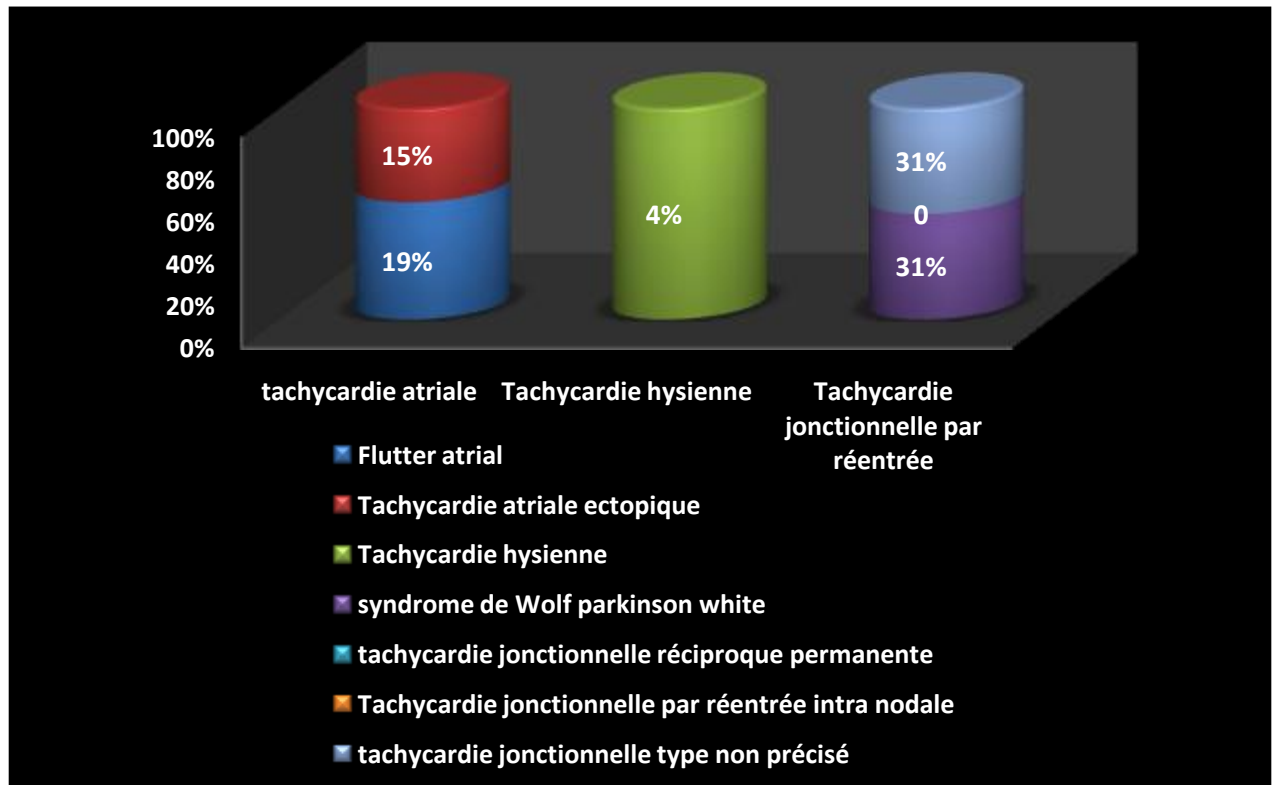


Figure 60: Répartition des types de la tachycardie à QRS fin chez nos patients

➤ Les figures ci-dessous montrent les ECG des tachycardies supra-ventriculaires qui ont été vues chez nos malades :

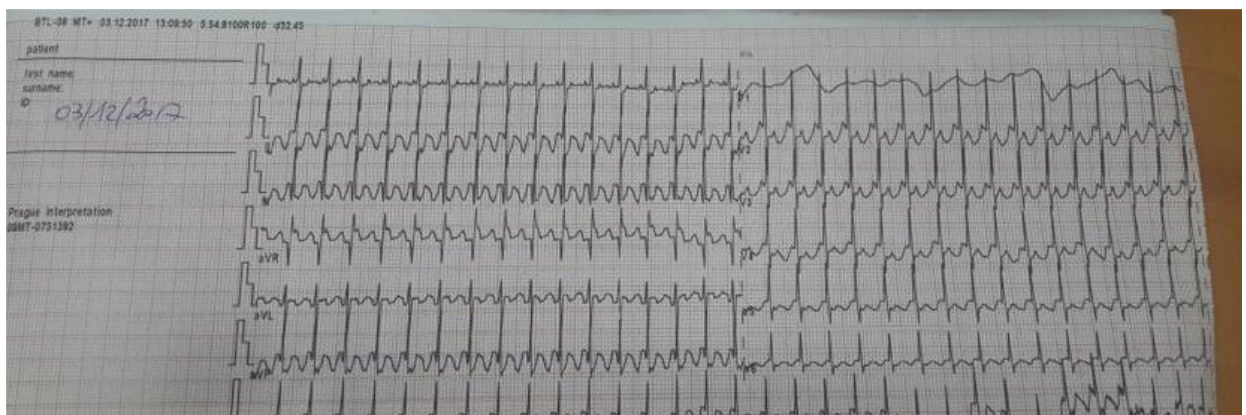


Figure 61 : Flutter auriculaire :

Tachycardie régulière à QRS fin, avec des ondes P remplacées par des ondes F en dents de scie sans retour à la ligne iso-électrique, la conduction ventriculaire passe en 2/1.

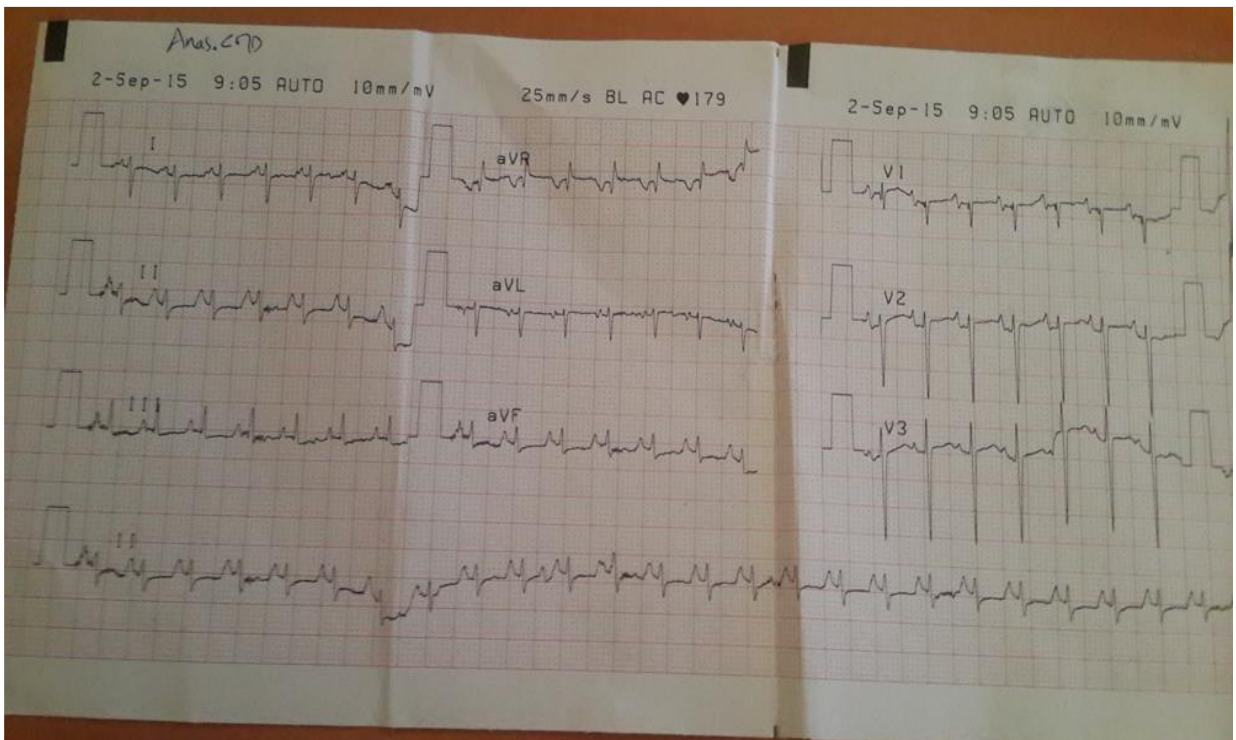


Figure 62 : Préexcitation chez un patient qui a la maladie de pompe :

- Tachycardie régulière à QRS fin.
- L'ECG en rythme sinusal inscrit une préexcitation ventriculaire, avec PR court en rapport avec la présence d'une surcharge du glycogène dans le myocarde.

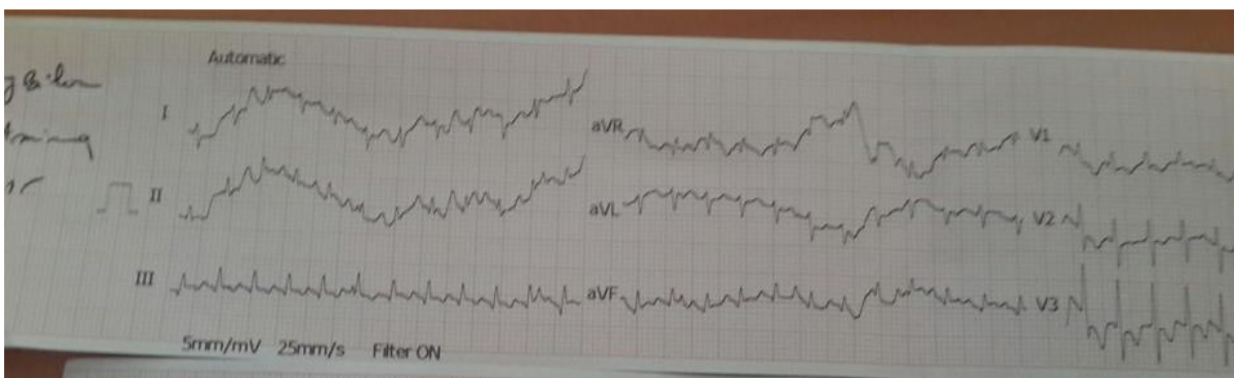


Figure 63: Tachycardie jonctionnelle :

Tachycardie régulière à QRS fin, avec présence autant d'ondes P' que de QRS

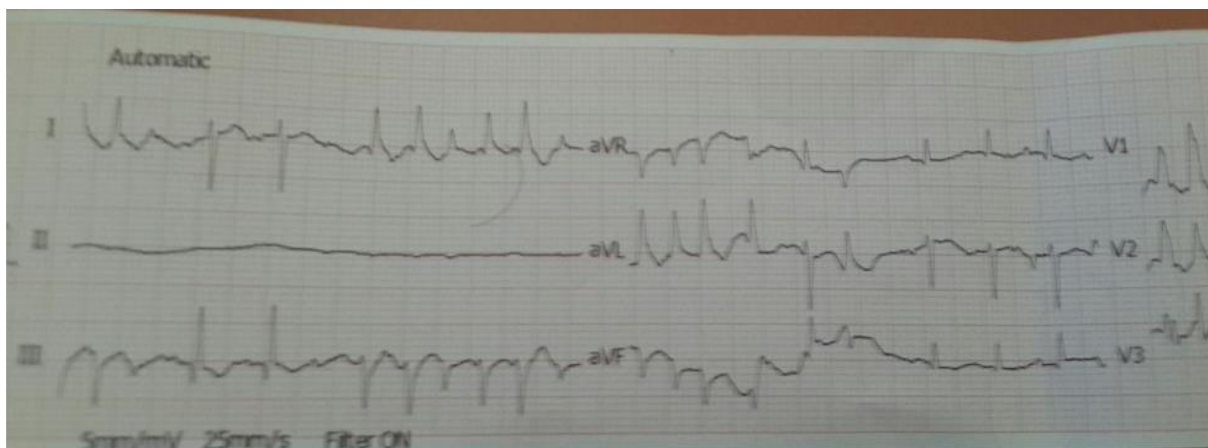


Figure 64: Tachycardie atriale ectopique multifocale :

Le tracé ECG un rythme très anarchique. L'activité atriale est très rapide, polymorphe et irrégulière (des intervalles P-P irréguliers) avec des retours brefs en rythme sinusal.

➤ **La bradycardie :**

- La bradycardie représente 18% des troubles du rythme cardiaque chez nos patients.
- Le BAV partiel est le type le plus fréquent des bradycardies chez nos patients ; il représente 67% des cas, tandis que le BAV complet ne présente que 33% des bradycardies dans notre série.
- On n'a pas trouvé aucun cas de bradycardie vagale paroxystique (0%).

Tableau 23 : Répartition des types de bradycardie chez nos patients.

bradycardie	le nombre	le pourcentage
BAV complet	3	33 %
BAV partiel	6	67 %
Bradycardies vagale paroxystique	0	0 %
Total	9	100 %

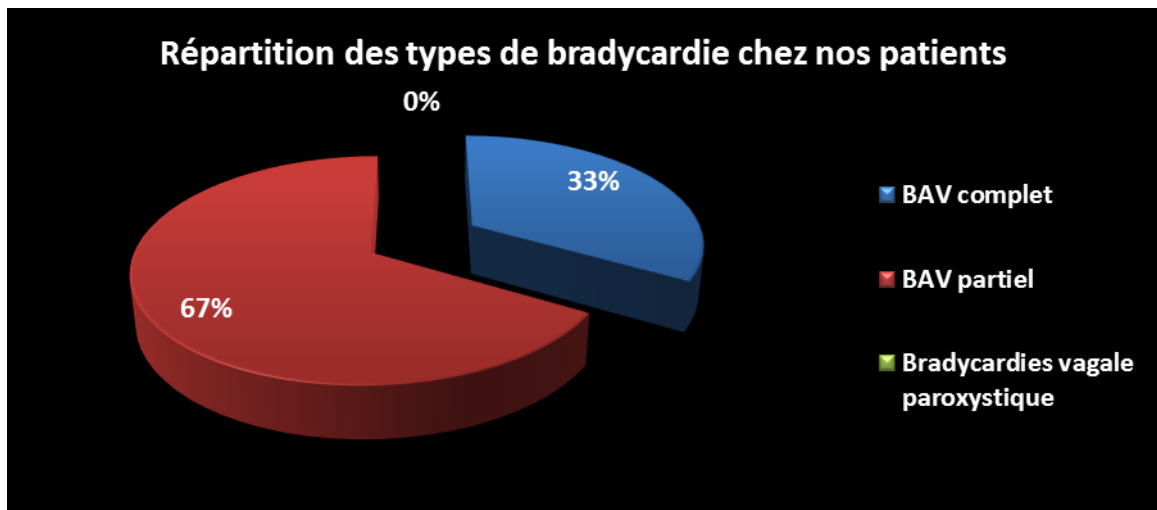


Figure 65: Répartition des types de bradycardie chez nos patients.

➤ Les rythmes irréguliers :

- Les rythmes irréguliers représentent 30% des TRC dans notre série.
- 46% des rythmes irréguliers chez nos patients sont des extrasystoles atriales ; tandis que l'extrasystole ventriculaire représente 27% des rythmes irréguliers.
- L'association extrasystole atriale et extrasystole ventriculaire a été notée chez 20% des cas.
- uniquement 7% des patients ayant un rythme irrégulier avaient une arythmie sinusale ; soit un seul cas.

Tableau 24: Répartition des rythmes irréguliers chez nos patients.

Les rythmes irréguliers	le nombre	Le pourcentage
Arythmie sinusale	1	7%
Extrasystole atriale	7	46%
Extrasystole ventriculaire	4	27%
Extrasystole atriale et ventriculaire	3	20%
Total	15	100%

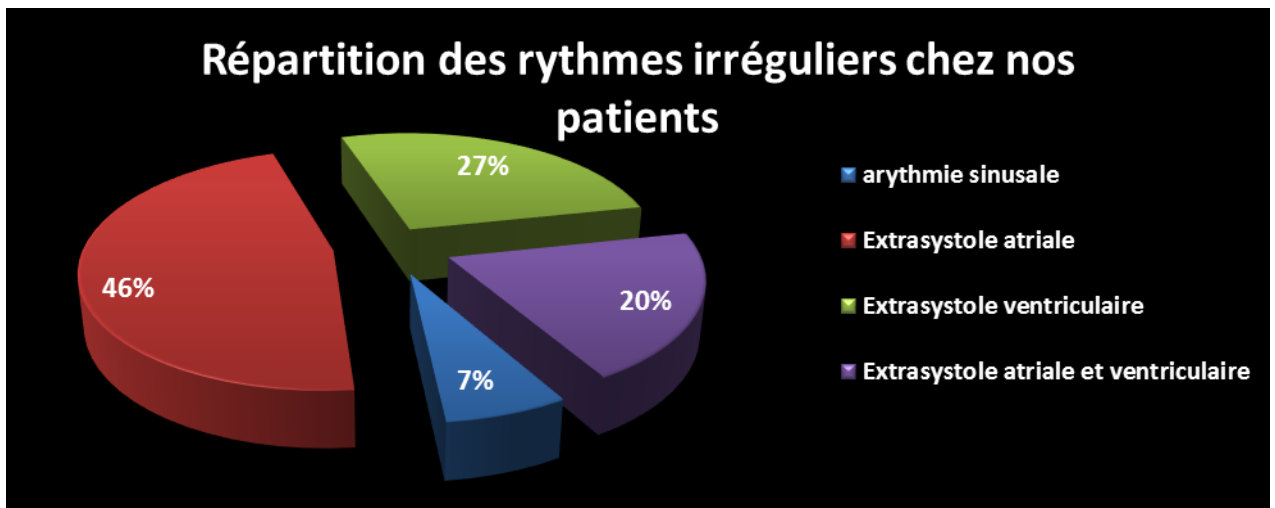


Figure 66: Répartition des rythmes irréguliers chez nos patients.

- La figure si dessous montrent l'ECG d'une extrasystole ventriculaire qui a été trouvée chez nos patients :

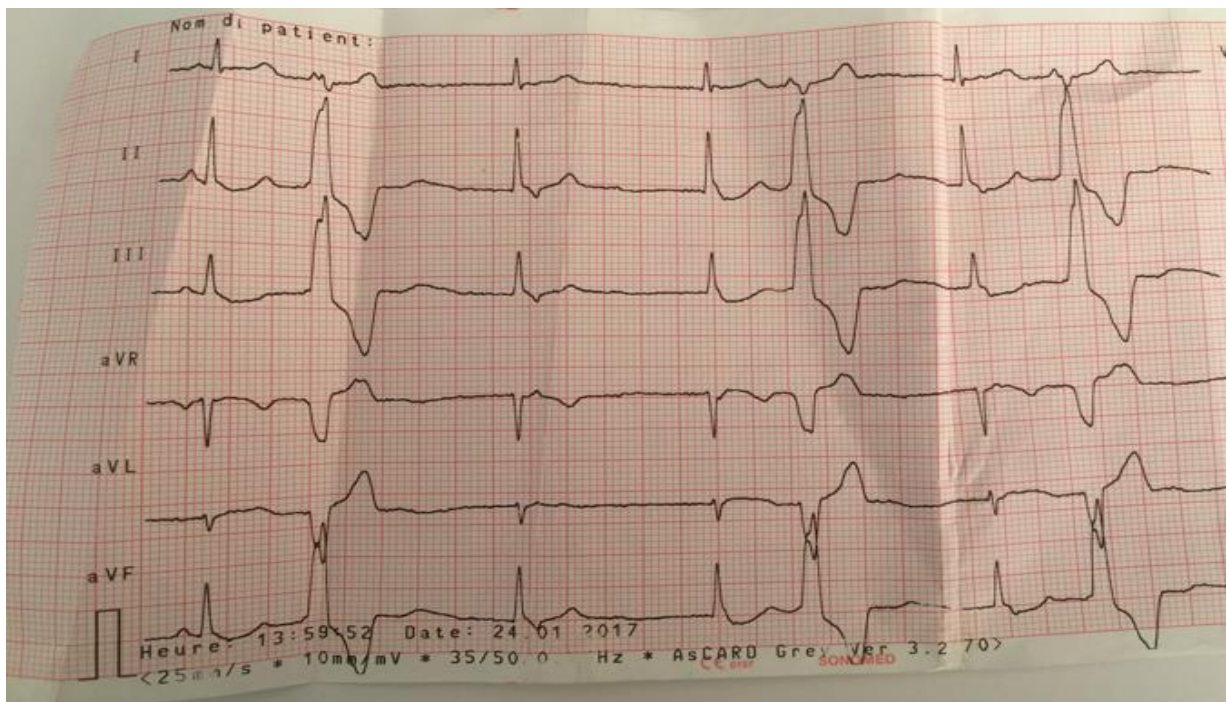


Figure : Extrasystole ventriculaire :

On voit un rythme irrégulier avec des dépolarisations prématurées à QRS large s'intercalant dans le rythme sinusal.

3.2. Les données écho cardiographiques :

Dans notre série on note que :

- 54% des patients ont une échocardiographie sans particularités.
- 46% ont une écho-cœur anormale.

Tableau 25: Les résultats de l'écho Doppler cardiaque.

ETT	Le nombre	le pourcentage
ETT normale	27	54 %
ETT anormale	23	46 %
Total	50	100 %

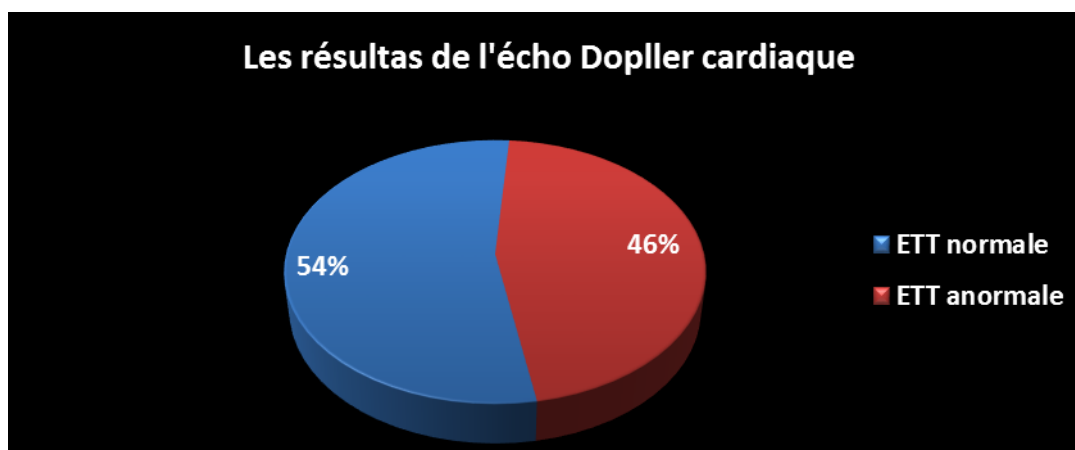


Figure 67: Les résultats de l'écho Doppler cardiaque chez nos patients.

➤ Cardiopathie congénitale :

10% de nos patients avaient une cardiopathie congénitale sur l'échocardiographie ; soit 5 cas :

- 2 cas de CIA minime shuntant gauche droit. (un cas avait un BAV complet comme TRC, et l'autre avait un flutter auriculaire)
- 1 cas de CIV chez un patient qui a le syndrome de WPW.
- 1 cas d'un rhabdomyome au septum inter ventriculaire chez un patient qui a un rythme irrégulier type extrasystole atriale.

- Et un patient souffrant d'une extrasystole atriale avait un canal artériel persistant.

Tableau 26 : Cardiopathies congénitales trouvées à l'échocardiographie chez nos patients.

cardiopathie congénitale		Le nombre	Le pourcentage
Absence de cardiopathie congénitale		42	84 %
Présence d'une cardiopathie congénitale		5	10 %
	CIA minime shuntant gauche droit	2	4 %
	CIV	1	2 %
	Rhabdomyome au septum inter ventriculaire	1	2 %
	Canal artériel persistant	1	2 %

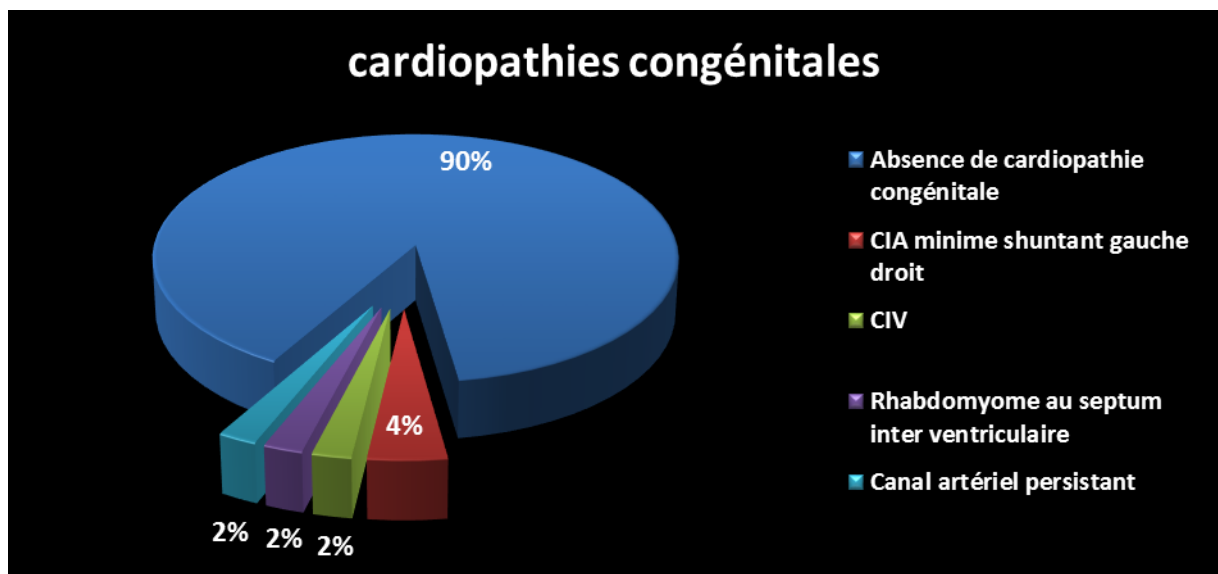


Figure 68: Cardiopathies congénitales découvertes à l'échographie.

➤ La fonction systolique :

- 40 cas avaient une fonction systolique normale ; soit 80% des patients
- 10 cas avaient une fonction systolique altérée soit 20% des patients.

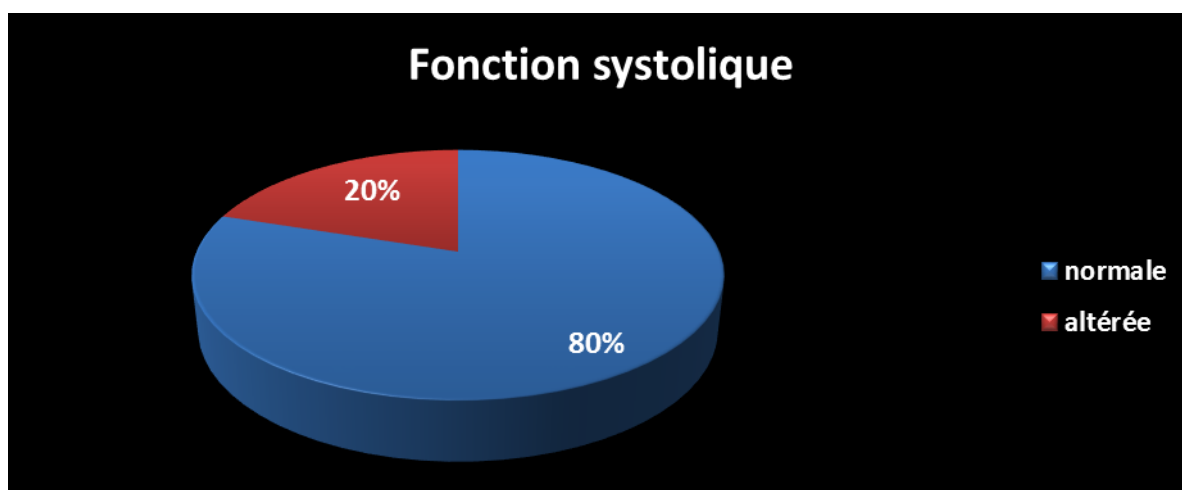


Figure 69: La fonction systolique chez nos patients.

- Répartition de la fonction systolique altérée selon les troubles du rythme cardiaque chez nos patients :
- 90% des patients ayant une fonction systolique altérée avaient une tachycardie à QRS fin. (9 cas)
- Uniquement 10% des patients qui ont une altération de la fonction systolique avaient une bradycardie. (1 cas)

Le tableau et la figure ci-dessous résument les différents troubles du rythme cardiaque chez les patients ayant une fonction systolique altérée.

Tableau 27 : Répartition de la fonction systolique altérée selon les TRC chez nos patients.

TRC avec fonction systolique altérée		Le nombre	Le pourcentage
Bradycardie		1	10 %
Tachycardie à QRS fin		9	90 %
	Flutter atrial	3	30 %
	Tachycardie atriale ectopique	4	40 %
	Tachycardie jonctionnelle	1	10 %
	type non précisé	1	10 %
Total		10	100 %

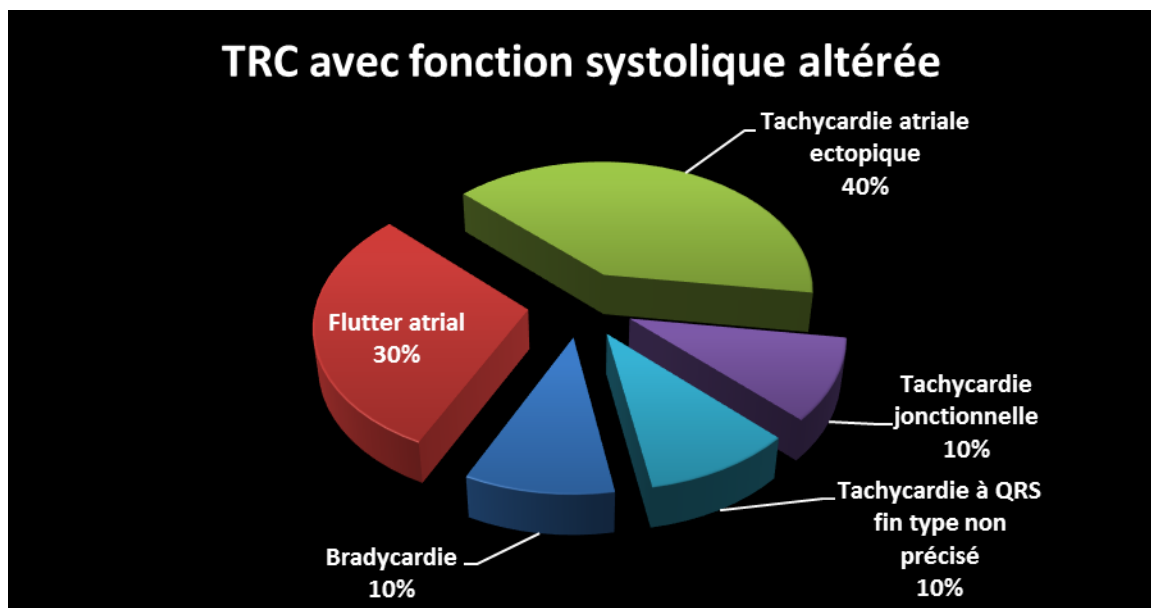


Figure 70 : Répartition de la fonction systolique altérée selon les TRC chez nos patients.

➤ Dilatation des cavités cardiaques :

- La dilatation ventriculaire était notée chez 20% des patients (10 cas) ; dont 14% (7 cas) était une dilatation ventriculaire gauche, et 6% (3 cas) était droite.
- 6% de nos patients avaient une dilatation auriculaire gauche (soit 3 cas).
- Aucun malade n'avait une dilatation auriculaire droite.

Tableau 28 : Dilatation cavitaire à l'échocardiographie.

Dilatation des cavités cardiaques		Le nombre	Le pourcentage
Dilatation ventriculaire		10	20%
	Gauche	7	14%
	Droite	3	6%
Dilatation auriculaire		3	6%
	Gauche	3	6%
	Droite	0	0%

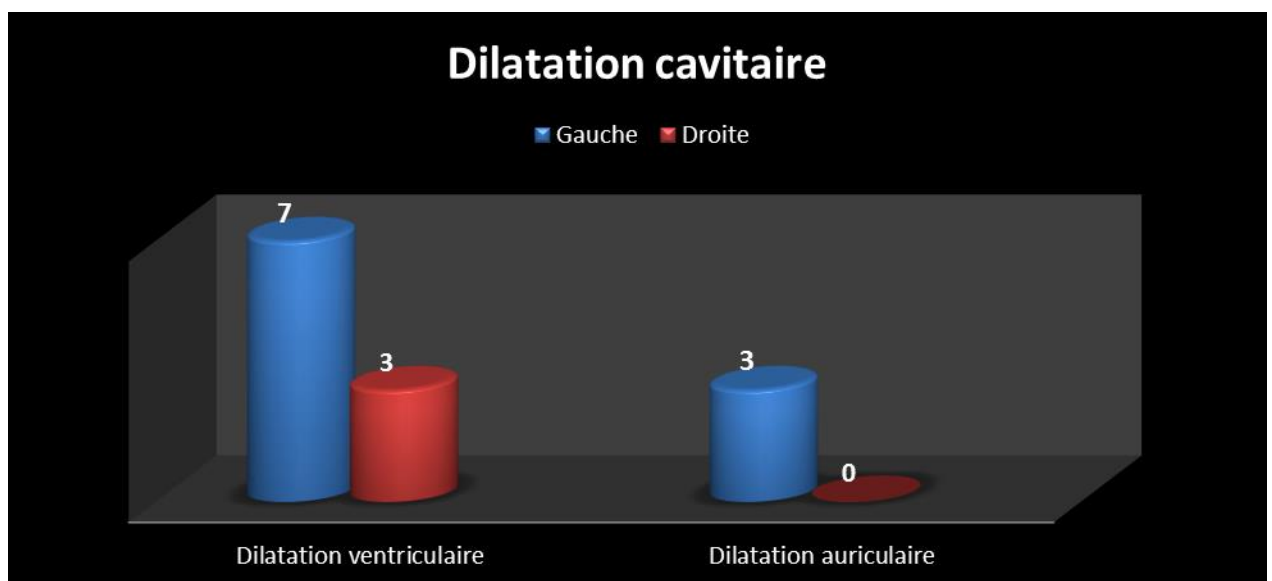


Figure 71: Dilatation cavitaire à l'échocardiographie.➤ **L'hypertrophie ventriculaire :**

Dans notre série on a noté un seul cas d'hypertrophie ventriculaire, soit 2% des cas. C'était une hypertrophie ventriculaire gauche chez un patient ayant un Flutter auriculaire avec une fonction systolique altérée, une dilatation auriculo-ventriculaire gauche, et une IT avec IM minime (grade II).

➤ **Atteinte valvulaire :**

- Le pourcentage des patients ayant une valvulopathie est de 32% ; soit 16 patients.
- La majorité de ces patients ont une insuffisance mitrale minime : 24% des cas.
- L'insuffisance tricuspide minime a été retrouvée chez 2 cas ; soit 4% des patients.
- Un seul cas d'insuffisance mitrale importante, et un seul cas d'insuffisance tricuspide importante ont été signalés.

Tableau 29 : L'atteinte valvulaire à l'échocardiographie.

Atteinte valvulaire		Le nombre	Le pourcentage
valves intactes		33	66 %
Valves atteintes		16	32 %
	Insuffisance mitrale minime	12	24 %
	Insuffisance mitrale importante	1	2 %
	Insuffisance tricuspide minime	2	4 %
	Insuffisance tricuspide importante	1	2 %

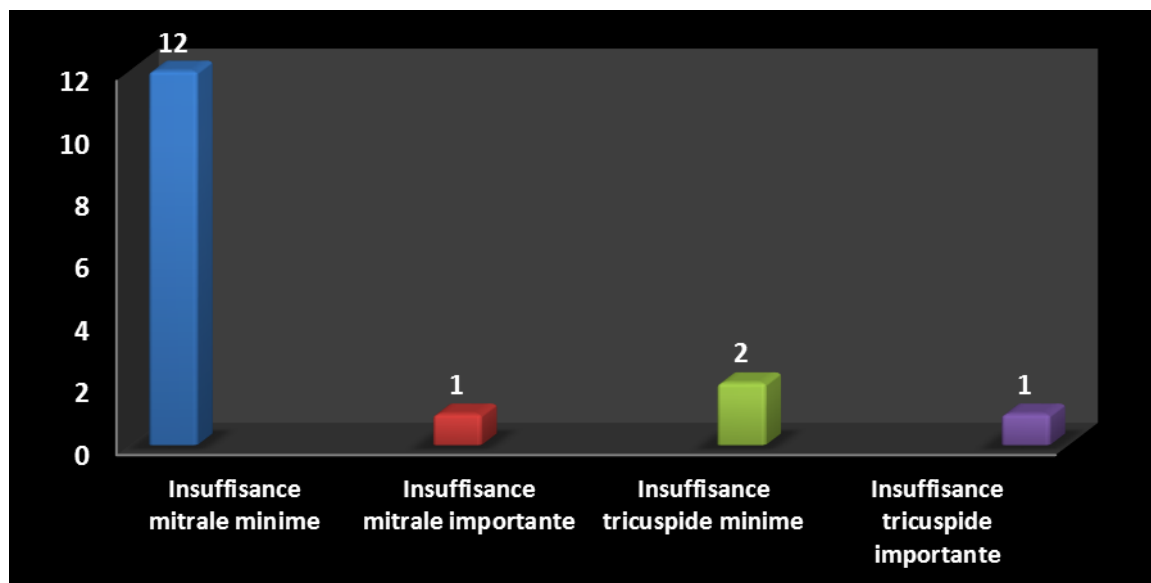


Figure 72 : L'atteinte valvulaire à l'échocardiographie.

➤ Pression artérielle pulmonaire :

On a noté la présence d'hyperpression artérielle pulmonaire chez 4% des patients ; soit 2 cas. Ces 2 patients avaient comme TRC le Flutter auriculaire.

➤ Autres signes échographique :

Un épanchement péricardique a été retrouvé chez un seul patient qui a le Flutter trial.

3.3. Les donnés biologiques :

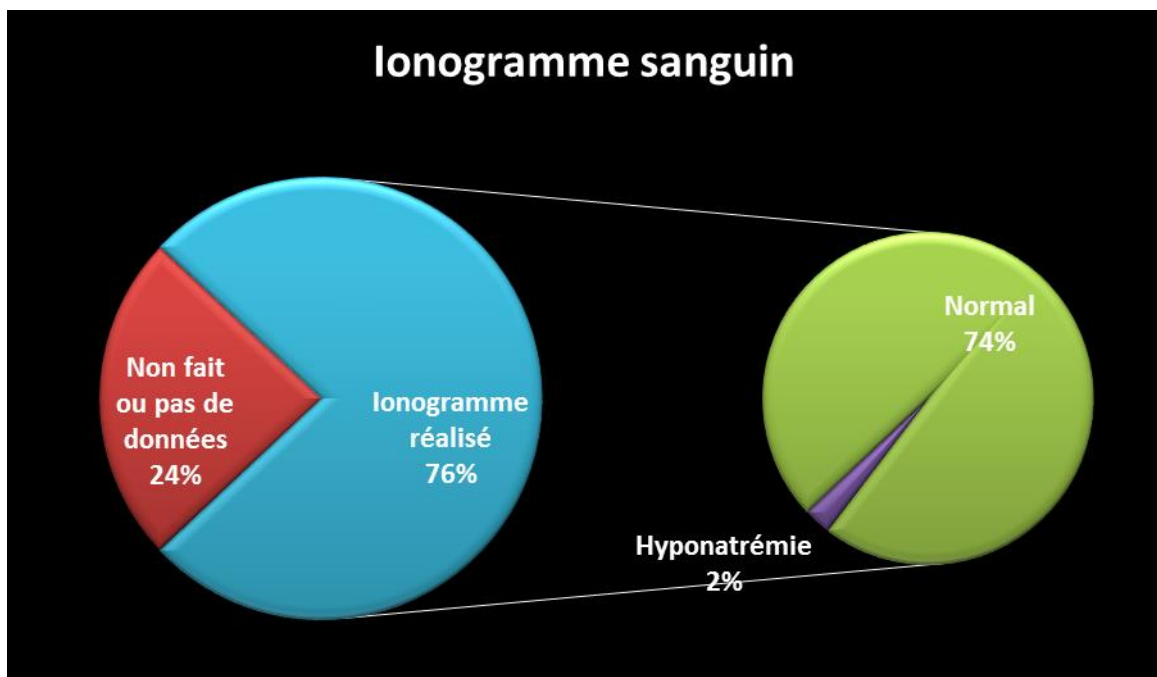
3.3.1. Bilan biologique avant traitement :

➤ Ionogramme sanguin avant le traitement :

Dans notre série 76% des patients ont bénéficié d'un ionogramme sanguin avant le traitement ; il a été normal dans la quasi-totalité des cas (76%). On a noté un seul patient qui avait un ionogramme anormal comportant une légère hyponatrémie.

Tableau 30 : Les résultats de l'ionogramme sanguin chez nos patients.

Ionogramme sanguin		Le nombre	Le pourcentage
Non fait ou pas de données		12	24%
Fait		38	76%
	Normal	37	74%
	Anormal (légère hyponatrémie)	1	2%
Total		50	100%

**Figure 73 :** Les résultats d'ionogramme sanguin chez nos patients.

➤ **TSHus avant le traitement :**

31 patients ont bénéficié d'un dosage de la TSH ultrasensible avant le traitement ; soit 62% des cas :

- 30 patients (soit 60%) ont un taux normal de TSHus.
- Un seul patient (soit 2%) avait une hypothyroïdie avec un taux de TSHus élevé.

- Aucun patient (soit 0%) n'avait une hyperthyroïdie avant le traitement.

Ces résultats sont schématisés dans le tableau et la figure ci-dessous.

Tableau 31 : Résultats du bilan thyroïdien avant traitement de notre série.

TSHus		Le nombre	Le pourcentage
Non faite ou pas de donnés		19	38 %
Faite		31	62 %
	Normale	30	60 %
	Basse	0	0 %
	Elevée	1	2 %
Total		50	100 %

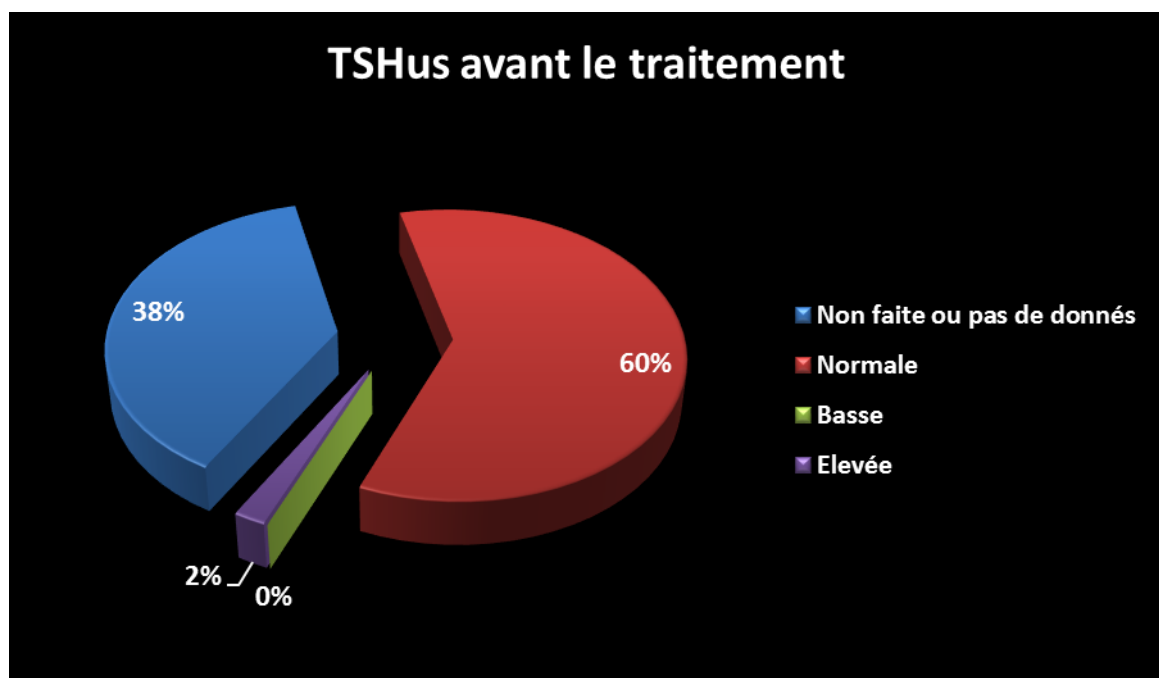


Figure 74 : Résultats du bilan thyroïdien avant traitement de notre série.

➤ **Autres bilans biologiques faits avant l'initiation du traitement :**

- La fonction rénale était normale chez tous nos patients.
- Le taux de la troponine était élevé chez 3 patients (soit 6%), 2 parmi ces 3 patients avaient un syndrome de Wolf Parkinson White, et le troisième avait une tachycardie atriale ectopique.
- Les anticorps antinucléaires étaient positifs chez une seule mère (2%) d'un nouveau-né qui a une tachycardie jonctionnelle de type non précisé.
- Chez 3 patients (6% des cas) (2 patients qui avaient un BAV complet, et un troisième qui avait une tachycardie jonctionnelle de type non précisé), on a dosé le taux des anticorps anti-SSA et anti-SSB ; et ils ont été négatifs.

3.3.2. Bilan biologique après le début du traitement :

➤ **Ionogramme sanguin après le traitement :**

Un ionogramme sanguin a été réalisé après l'initiation du traitement chez 42% des patients (21 cas). Il a été normal chez tous ces patients.

➤ **TSHus après le traitement :**

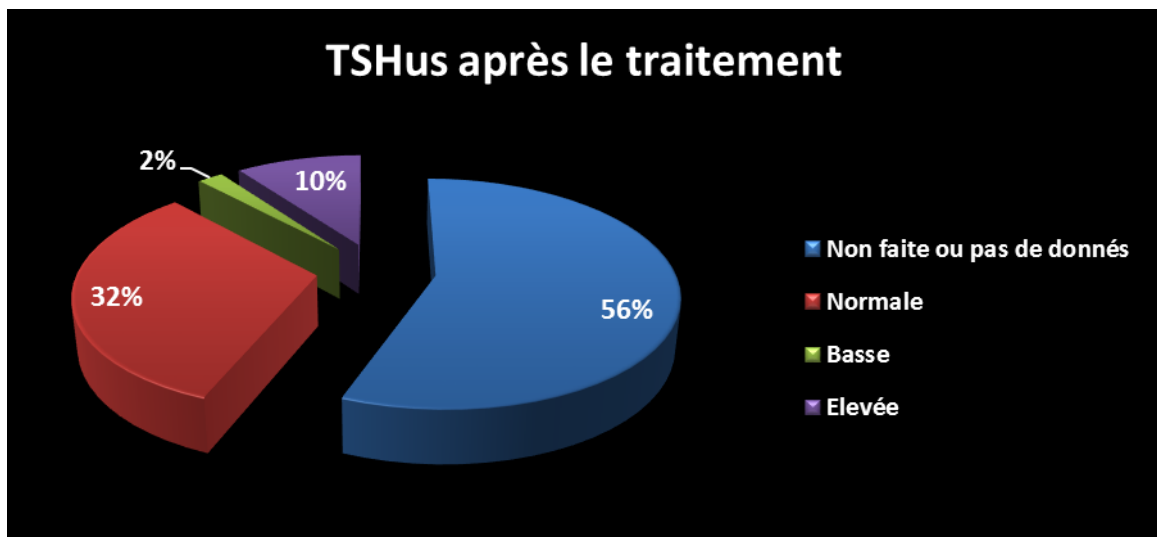
Le dosage de la TSHus après le traitement a été réalisé chez 44% des cas.

Le taux de la TSHus était anormal chez 6 patients ; soit 12% des cas. Tous ces patients étaient sous amiodarone, et leur bilan thyroïdien avant l'initiation du traitement était normal :

- 5 cas avaient une hypothyroïdie avec une TSH élevée (10% des patients).
- 1 seul cas avait une hyperthyroïdie avec une TSH basse (2% des patients).

Tableau 32 : Dosage de la TSHus après le traitement.

TSHus après le traitement		Le nombre	Le pourcentage
Non faite ou pas de donnés		28	56%
Faite		22	44 %
	Normale	16	32 %
	Basse	1	2 %
	Elevée	5	10 %
Total		50	100 %

**Figure 75 :** Dosage de la TSHus après le traitement.

➤ **Autres bilans biologiques après le traitement :**

La troponine qui a été élevée chez trois patients avant le traitement, a devenu normale dans les bilans réalisés après le traitement.

4. Les moyens thérapeutiques :

4.1. Traitement des tachycardies à QRS fin :

4.1.1. Les manœuvres vagales :

27% des patients (7 cas) ayant une tachycardie à QRS fin ont bénéficié d'une tentative de réduction par des manœuvres vagales. Cette tentative a réussie chez 15% des cas (4 patients), et elle a échoué chez 12% des patients (3cas).

Le tableau et la figure ci-dessous résument ces résultats.

Tableau 33 : Manœuvres vagales chez les patients ayant une tachycardie à QRS fin.

Manœuvres vagales		Le nombre	Le pourcentage
Non faites		19	73%
Faites		7	27%
	Réponse positive	4	15%
	Pas de réponse	3	12%
Total		26	100%

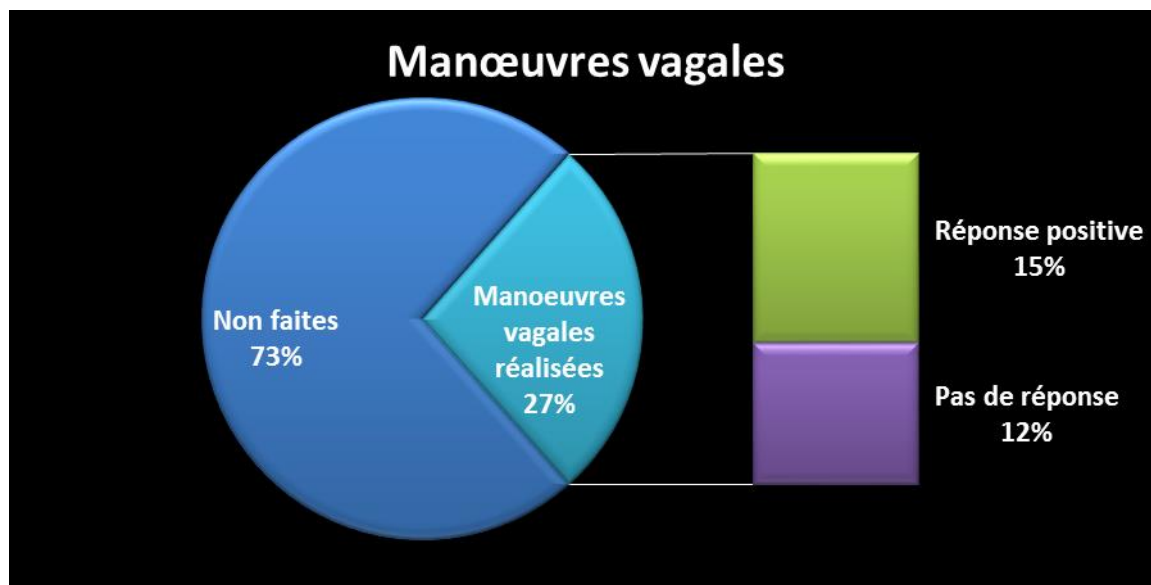


Figure 76 : Manœuvres vagales chez les patients ayant une tachycardie à QRS

fin.

4.1.2. Traitement médicamenteux :

La régularisation de la tachycardie à QRS fin chez nos patients était faite par les médicaments suivants :

- L'amiodarone seule dans 35% des cas.
- La digoxine dans 11% des cas.
- les bêtabloqueurs seuls dans 8% des cas.
- L'association amiodarone et bêtabloqueurs chez 23% des patients.
- L'association amiodarone et digoxine chez 15% des cas.
- l'association amiodarone, digoxine, et bêtabloqueurs chez 8% des patients.

Tableau 34 : Le traitement anti-arythmique chez les patients ayant une tachycardie à QRS fin.

Traitement anti-arythmique	le nombre	Le pourcentage
Amiodarone seule	9	35 %
Digoxine	3	11 %
Bêtabloqueur	2	8 %
Amiodarone + Bêtabloqueur	6	23 %
Amiodarone + Digoxine	4	15 %
Amiodarone + Digoxine + Bêtabloqueur	2	8 %
Total	26	100 %

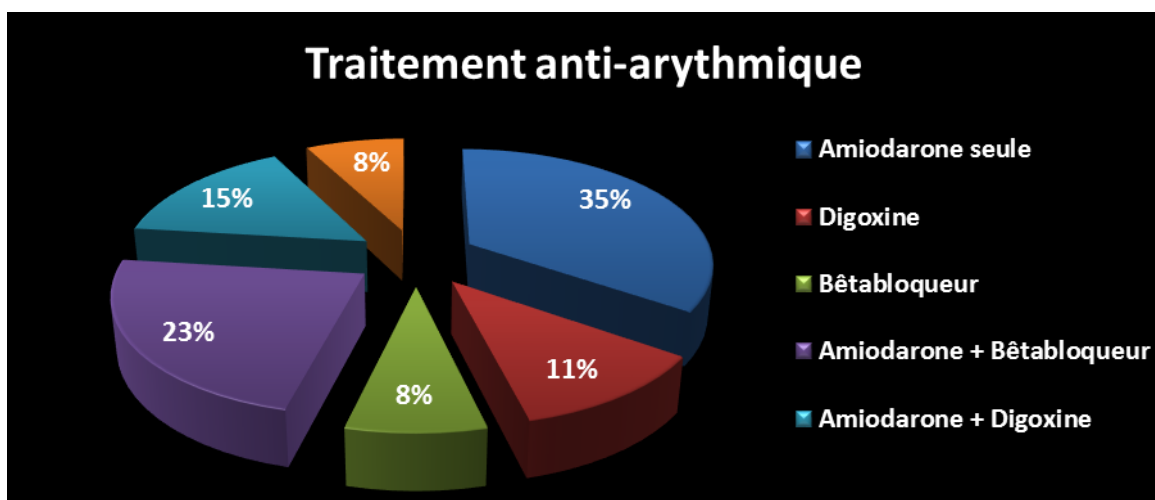


Figure 77 : Le traitement anti-arythmique chez les patients ayant une tachycardie à QRS fin.

4.1.3. Le choc électrique externe :

- 15% des patients avec tachycardie à QRS fin ont bénéficié d'une tentative de réduction par un choc électrique externe (soit 4 cas).
- On a noté une amélioration du trouble du rythme uniquement chez un seul patient (4% des cas) qui avait un Flutter auriculaire.

- 11% des patients ne se sont pas améliorés après le choc électrique externe.

Le tableau et la figure ci-dessous résume ces résultats :

Tableau 35 : Les patients à tachycardie à QRS fin bénéficiant d'un choc électrique externe.

Le choc électrique externe		le nombre	Le pourcentage
Non fait		22	85 %
Fait		4	15 %
	Amélioration	1	4 %
	Pas d'amélioration	3	11 %
Total		26	100 %

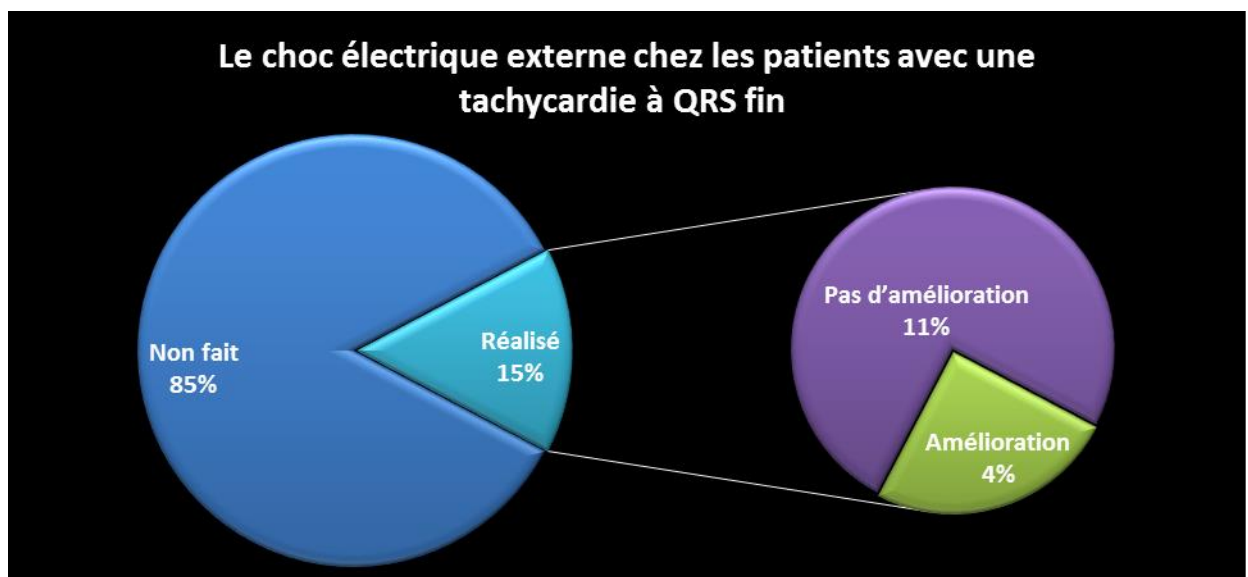


Figure 78 : Les patients à tachycardie à QRS fin bénéficiant d'un choc électrique externe.

4.1.4. Ablation par radiofréquence :

L'ablation par radiofréquence a été indiquée chez deux patients ayant un syndrome de Wolf Parkinson white.

4.2. Traitement des bradycardies :

Dans notre série les patients bradycardes ont bénéficié des traitements suivants :

- Un traitement chirurgical basé sur l'implantation du pace maker avec fermeture chirurgicale de CIA a été proposé chez un seul patient qui avait un bloc auriculo-ventriculaire complet.
- L'abstention thérapeutique avec une surveillance régulière était proposée chez un seul patient qui avait un bloc auriculo ventriculaire partiel.
- On n'a pas trouvée aucune information sur le traitement et la prise en charge qui a été faite chez 78% des patients ayant une bradycardie (soit 7 cas).

Tableau 36 : Traitement des patients ayant une bradycardie.

Traitement	Nombre	Pourcentage
Chirurgie	1	11%
abstention avec surveillance	1	11%
pas d'informations sur le traitement reçu	7	78%
Total	9	100%

4.3. Traitement des rythmes irréguliers:

- 34% des patients ayant un rythme irrégulier ont bénéficié d'un traitement médicamenteux (5cas) :
- 4 patients ont été mis sous bêtabloqueur (propranolo). (Soit 27% des cas)
- L'association amiodarone et bêtabloqueur (propranolol) est faite chez un seul patient qui avait une extrasystole ventriculaire. (7% des cas)
- Une surveillance avec abstention thérapeutique a été indiquée chez 33% des cas (soit 5 patients) ; 4 patients avaient une extrasystole atriale, et 1 patient avait une extrasystole ventriculaire.
- On n'a pas trouvé aucune information concernant le traitement de 33% des patients ayant un rythme irrégulier (soit 5 cas).

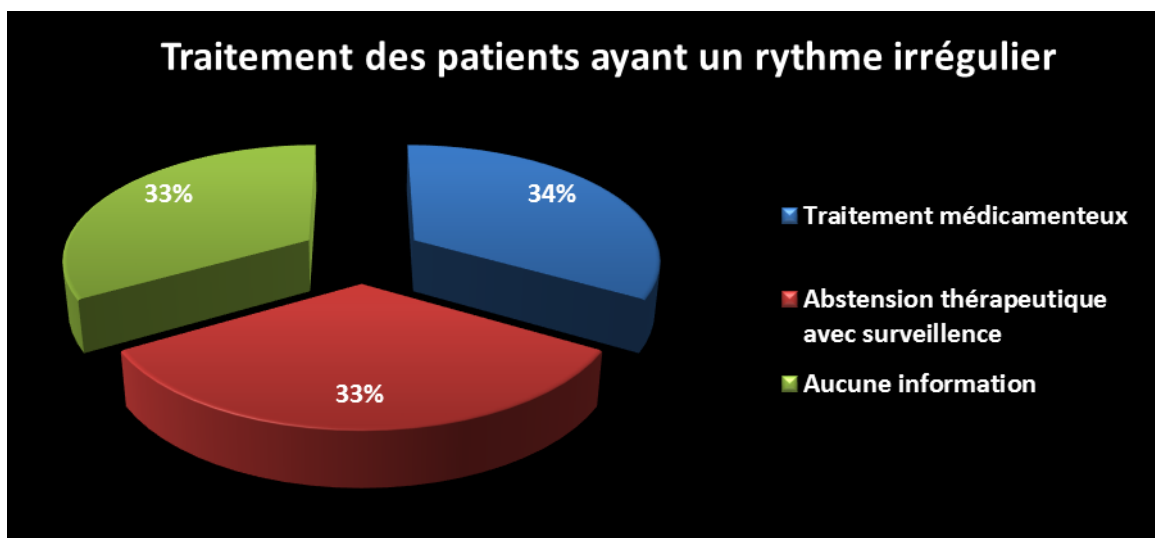


Figure 79 : Traitement des patients ayant un rythme irrégulier.

5. L'évolution :

5.1. L'évolution à court terme:

➤ Tachycardie à QRS fin :

- L'évolution clinique à court terme était bonne chez 81% des patients ayant une tachycardie à QRS fin, par contre les signes cliniques ont persisté chez 15% des patients (4 cas).
- A l'ECG le rythme est devenu régulier sinusal chez 50% des patients (soit 13 cas) ; et il est resté stationnaire chez 46% des cas (12 patients).
- On a noté une aggravation suivie d'un décès chez 8% des patients ; soit 2 cas :
 - 1 cas de Flutter auriculaire était sous amiodarone avec digoxine a installée une bradycardie suivie d'un état de choc cardiogénique puis il a décédé après 1 semaine d'hospitalisation.
 - le deuxième cas avait une tachycardie à QRS fin de type non précisé, il a été mis sous amiodarone, mais sans amélioration ; il a installé une fibrillation ventriculaire avec un état de choc cardiaque suivie d'un décès après une semaine de traitement.
- Un malade était perdu de vue. (4%)

Tableau 37 : Evolution à court terme des tachycardies à QRS fin.

Evolution à court terme		Le nombre	Le pourcentage
Evolution clinique			
	régression des signes cliniques	21	81 %
	Persistance des signes cliniques	4	15 %
Evolution électro-cardiographique			
	Rythme régulier sinusal	13	50 %
	Persistance de l'arythmie à l'ECG	12	46 %
Aggravation			
	Oui	2	8 %
	Non	23	88 %
Décès			
	Oui	2	8 %
	Non	23	88 %
Evolution non connue		1	4 %
Total		26	100 %

➤ **Bradycardies :**

La majorité des patients ayant une bradycardie ont été perdus de vue, sauf un seul patient qui avait un BAV partiel ; et qui a resté stationnaire sur le plan clinique et électro-cardiographique, il a été sous surveillance seule.

➤ Les rythmes irréguliers :

- Les signes cliniques ont régressé à court terme chez 27% des patients ayant un rythme irrégulier (4 cas) :
- 2 cas avaient une extrasystole atriale ; dont un était sous propranolol, et l'autre sous surveillance seule avec abstention thérapeutique.
- 1 cas avait une arythmie sinusale sur péricardite sèche viral, il n'a reçu aucun traitement anti-arythmique.
- Le quatrième cas avait une extrasystole ventriculaire mis sous amiodarone avec propranolol.
- Chez 27% des cas (soit 4 patients) les signes cliniques ont persisté à court terme ; dont 2 patients avaient une extrasystole ventriculaire ; 1 était mis sous propranolol, et l'autre sous surveillance seule. Le troisième patient avait une extrasystole atriale mise sous surveillance seule. Et le quatrième patient avait des extrasystoles atriales et ventriculaires, il a été sous surveillance avec abstention thérapeutique.
- Pour l'évolution électro-cardiographique le rythme cardiaque a devenu régulier sinusal chez 3 patients (20% des cas).
- On n'a pas noté aucun décès, ni aggravation.
- Pour le reste des patients qui ont un rythme irrégulier ; soit 46% des patients, on n'a pas trouvé aucune information concernant leur évolution à court terme.

Tableau 38 : Evolution à court terme des patients avec rythme irrégulier.

Evolution à court terme		Le nombre	Le pourcentage
Evolution clinique			
	Régression des signes cliniques	4	27%
	Persistance des signes cliniques	4	27%
Evolution électro-cardiographique			
	Rythme régulier sinusal	3	20%
	Persistance de l'arythmie à l'ECG	5	33%
Aggravation			
	Oui	0	0%
	Non	0	0%
Décès			
	Oui	0	0%
	Non	0	0%
Evolution non connue		7	46%
Total		15	100%

5.2. L'évolution à long terme :

➤ Tachycardie à QRS fin :

- L'évolution à long terme été favorable chez 73% des patients avec tachycardie à QRS fin ; les signes cliniques ont disparu, et le rythme a devenu régulier sinusal à l'ECG.
- L'évolution était défavorable chez 19% des patients.

- Une récurrence a été notée chez 19% des cas (5 patients), dont 15% avaient une bonne observance thérapeutique, et uniquement un seul patient soit 4% avait une mauvaise observance thérapeutique.
- On a noté une seule complication : AVC ischémique chez un seul patient qui avait une tachycardie atriale ectopique, et qui n'a pas été mis sous traitement anticoagulant.
- Aucun patient n'a décédé à long terme.
- 2 patients (8% des cas) ont été perdus de vue.
- La durée moyenne de traitement des patients porteurs d'une tachycardie à QRS fin est de 2 ans avec des extrêmes de 7j à 10 ans.

Tableau 39 : Evolution à long terme des patients avec tachycardie à QRS fin.

Evolution à long terme		Le nombre	Le pourcentage
Favorable		19	73 %
Défavorable		5	19 %
Récurrence		5	19 %
	bonne observance thérapeutique	4	15 %
	mauvaise observance thérapeutique	1	4 %
Complication		1	4 %
Décès		0	0 %
non connue		2	8 %

➤ Bradycardie :

La majorité des patients ayant une bradycardie ont été perdus de vue, sauf pour un seul patient qui avait un BAV partiel, et qui a été sous

surveillance seule pendant 9 ans avec abstention thérapeutique ; ce patient a bien évolué sur le plan clinique (disparition des signes fonctionnels), mais il a gardé toujours un ECG anormal.

➤ Les rythmes irréguliers :

- L'évolution à long terme été favorable chez 47% des patients (soit 7 cas) avec un rythme irrégulier ; les signes cliniques ont disparu, et le rythme a devenu régulier sinusal à l'ECG :
 - 3 cas : avaient une extrasystole atriale ; dont 2 étaient sous surveillance seule et 1 sous propranolol pendant 2 ans.
 - 2 cas : avaient une extrasystole ventriculaire ; dont un était sous amiodarone pendant 2 ans, et l'autre sous surveillance seule.
 - 1 cas avait une arythmie sinusale suite à une péricardite sèche virale qui s'est amélioré spontanément sans aucun traitement anti-arythmique.
 - 1 cas avait des extrasystoles ventriculaires et atriales mis sous bêtabloqueur pendant une durée non précisé sur le dossier.
- On n'a pas noté aucun cas de récurrence chez ces patients.
- Pour le reste des patients qui ont un rythme irrégulier ; soit 53% des patients (8 cas), ont été perdus de vue.

DISCUSSION

Notre étude s'est étalée sur une période de 10 ans (de 2008 à 2018), elle a porté sur 50 cas de troubles du rythme cardiaque de l'enfant qui répondaient aux critères de sélection prédéfinis.

Dans ce chapitre, nous allons procéder à une comparaison des résultats de notre série et celle des autres séries de la littérature et essayer de tirer des conclusions fondées sur l'expérience de notre service et celle des autres auteurs étrangers.

I. Epidémiologie :

1. La prévalence globale :

Durant la période couvrant notre étude, nous avons retenu 50 cas de troubles du rythme cardiaque chez l'enfant sur un total de 13 386 malades vus en consultation pédiatrique pendant la même période, ce qui correspond à une prévalence de 0.37 pour 100 visites pédiatriques.

Cette incidence est supérieure à celle retrouvée par Sacchetti A et al : 0.05 pour 100 visites pédiatriques (enfants de moins de 18 ans) [191].

Cette légère élévation pourrait être expliquée par le fait que la population de Sachéti et all était plus large que celle de notre étude ; ils ont inclus dans leur étude même les enfants âgés de plus de 15 ans (16 ans, 17 ans et 18 ans), alors que dans notre étude on a inclus uniquement les enfants âgés de moins de moins de 16 ans.

On n'a pas trouvé dans la littérature d'autres études pour comparer avec eux l'incidence globale des troubles du rythme cardiaque chez l'enfant, mais on peut conclure à partir de ces 2 études la même conclusion : les troubles du rythme cardiaque restent rares chez l'enfant.

2. La prévalence de chaque classe des troubles du rythme cardiaque :

2.1. La tachycardie à QRS fin :

Selon la littérature la très grande majorité des arythmies de l'enfance est représentée par des tachycardies supraventriculaires [27].

Selon la série de CALABRO et al ; ils sont rencontrés dans 0,1-0,4% de la population pédiatrique [15].

Et dans la série de Tie et al ; la TSV était la plus fréquente ; elle représente 70,4% des troubles du rythme cardiaques chez l'enfant.

Dans notre série la tachycardie à QRS fin a été également la plus fréquente ; elle représente 52% des troubles du rythme cardiaque chez nos patients.

2.1.1. La tachycardie atriale :

- Selon la série de Iselin et al; les tachycardies d'origine auriculaire représentent 40 % des TSV [1].
- Selon Etheridge et al ; le flutter atrial droit ne représente que 1 % des arythmies de l'enfance mais jusqu'à 15% des TSV de la période néonatale [17].
- Selon Batisse A et al ; les tachycardies atriales ectopiques sont minoritaires dans la première année de vie [16]. Mais avec l'âge, l'incidence des foyers ectopiques atriaux augmente mais reste minoritaire par rapport aux réentrées [56;62]

Ces fréquences annoncées dans la littérature sont proches de ceux trouvés dans notre série où la tachycardie atriale a été noté chez 34% des patients ayant une tachycardie à QRS fin; dont 19% était un flutter auriculaire,

et 15% une tachycardie atriale ectopique.

2.1.2. La tachycardie jonctionnelle :

Selon M.ISELIN ; la tachycardie d'origine jonctionnelle c'est de loin la variété la plus fréquente des tachycardies supra ventriculaires (environ 60 %) [1].

Ce pourcentage est proche de celui trouvé dans notre série où la tachycardie jonctionnelle était le type le plus fréquent des tachycardies à QRS fin; elle représente 52 % de cette dernière.

Il a été rapporté dans la littérature que 25% des enfants présentant une tachycardie supraventriculaire étaient atteints du syndrome de WPW (syndrome de Wolf Parkinson White) sur l'ECG [81].

Toutefois cette prévalence est légèrement inférieure à celle retrouvée dans notre étude où le syndrome de Wolf Parkinson White représente 31% des tachycardies supra-ventriculaires.

2.1.3. La tachycardie hisienne :

- Selon M.ISELIN, les tachycardies hisiennes sont exceptionnelles, elles représentent 6 % des tachycardies supra-ventriculaires [1].
- Et selon Villain E, et al, les tachycardies hisiennes sont rares, voire exceptionnelles : elles représentent moins de 5 % de l'ensemble des tachycardies supra-ventriculaires (TSV) chroniques de l'enfant [35].

Cette fréquence annoncée dans la littérature est identique à celle trouvée dans notre étude où la tachycardie hisienne était la plus rare parmi les tachycardies à QRS fin ; elle a été retrouvée uniquement chez 4% des patients ayant une tachycardie à QRS fin.

2.2. La tachycardie à QRS large :

- Selon M.ISELIN; on rencontre environ une tachycardie ventriculaire pour 20 à 30 tachycardies supra-ventriculaires [1].
- Dans une étude descriptive portant sur 14 cas de trouble de rythme cardiaque chez l'enfant, colligés dans le service de pédiatrie du CHU Sahloul de Sousse entre 2000 et 2011, ils ont trouvés un seul cas de tachycardie ventriculaire [192].
- Dans notre série on n'a pas trouvé aucun cas de tachycardie à QRS large.

2.3. Les bradycardies :

- Selon Sacchetti A et al ; la bradycardie représente 6% des troubles du rythme cardiaque rencontrés chez les enfants [191].
- Ce pourcentage est inférieur à celui de notre série où la bradycardie représente 18% des troubles du rythme cardiaque chez nos patients.
- Le BAV partiel était le type le plus fréquent des bradycardies chez nos patients ; il représente 67% des cas, tandis que le BAV complet ne représente que 33% des bradycardies. On n'a pas trouvé d'autres séries de la littérature pour comparer avec elles ces résultats.

2.4. Les rythmes irréguliers :

2.4.1. Les extrasystoles :

- Selon la série de GUPTA ET AL. Les extrasystoles n'ont pas été trouvées chez les nourrissons. Ils étaient présents principalement

chez les enfants âgés de 8 à 12 ans (avec un pourcentage de 20%). Dont 8% avaient une extrasystole auriculaire, 6% avaient une extrasystole ventriculaire, et 6% avaient une association extrasystole auriculo-ventriculaire [193].

Ces résultats se concordent avec celles retrouvées dans notre série: on a noté 28% cas d'extrasystoles, tous ces cas avaient un âge entre 5 ans et 13 ans; dont 14% avaient une extrasystole auriculaire, 8% avaient une extrasystole ventriculaire, et 6% avaient une association extrasystole auriculo-ventriculaires.

En revanche les résultats de notre étude ne se concordent pas avec les données de la littérature et les séries suivantes :

- Selon Maltret A; les ESA ne sont pas rares chez le nouveau-né. (Par contre dans notre étude aucun nouveau-né n'a présenté une extrasystole atriale) [27].
- Selon une étude descriptive réalisée à l'Institut de la santé infantile et à l'hôpital d'enfants de Chennai, en Inde portant sur 60 patients porteurs de trouble du rythme cardiaque ; les extrasystoles ventriculaires étaient le type d'arythmie le plus courant observé dans cette étude, représentant 30% des enfants [194]. Alors que dans notre étude les extrasystoles ventriculaires ne présentent que 8% des troubles du rythme cardiaque chez nos patients.

2.4.2. L'arythmie sinusale :

- Selon la série de Gupta et al ; l'arythmie sinusale représente 15% des troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. L'arythmie était phasique chez tous les enfants et ils étaient tous asymptomatiques.

L'anomalie a été détectée à l'examen clinique et confirmée à l'électrocardiogramme [193].

- Ce pourcentage est très élevé par rapport à celui trouvé dans notre série où on a noté un seul cas d'arythmie sinusale (2% des patients) qui a été découvert fortuitement chez un patient porteur d'une péricardite sèche virale.

Cette différence de pourcentage entre les 2 études due probablement au fait que les arythmies sinusales sont le plus souvent asymptomatiques ce qui ne poussent pas les patients à consulter chez un cardiologue.

3. L'âge :

Selon une étude rétrospective, qui a porté sur 79 patients porteurs de troubles du rythme cardiaque suivis à l'hôpital des enfants de Tripoli – clinique externe de cardiologie – de janvier 2004 à décembre 2008 ; l'âge moyen des patients était de 6,9 ans et variait entre la vie intra-utérine et 15 ans [195].

Selon une étude transversale rétrospective qui a porté sur 44 patients porteurs de troubles du rythme cardiaque pris en charge à l'Institut de Cardiologie d'Abidjan sur une période de 10 ans (1996 à 2005) ; l'âge moyen des patients était de 10,17 ans avec des extrêmes de 2 mois à 15 ans [196].

Dans notre série, la moyenne d'âge est de 6 ans avec des extrêmes allant de la naissance à 15 ans. La tranche d'âge la plus atteinte était de 2 à 6 ans (30 %).

4. Le sexe :

Dans notre série on note une légère prédominance masculine avec un sexe ratio de garçons/filles de 1,38 ; 58% des patients étaient de sexe

masculin contre 42% de sexe féminin.

Cependant dans d'autres séries, ils ont trouvé une prédominance féminine. C'est le cas de :

- L'étude de Tie et al ; où ils ont trouvé une légère prédominance féminine, avec un sexe ratio de 1,1 filles pour 1 garçon [196].
- et l'étude de Ryani et al ; qui ont trouvé également une prédominance féminine : 51,1% de sexe féminin contre 48,9% de sexe masculin [195].

II. Etude clinique :

1. Les antécédents :

1.1. Antécédents cardiaques :

Selon l'étude de Lee et al : la prévalence de la TSV était beaucoup plus élevée chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale ou acquise traités dans des unités de soins intensifs cardiaques pédiatriques [197].

Selon Ko JK et al; une cardiopathie (Ebstein, double discordance, myocardiopathie, ..) est présente dans 10 à 15 % des cas des tachycardies jonctionnelles réciproques ce qui justifie la pratique systématique d'une échographie lors de la découverte du trouble du rythme [72].

Dans notre série on a trouvé les antécédents cardiaques suivants:

- 2 cas de cardiomyopathie dilatée : Le premier cas âgé de 1 an, avait une TJR de type non précisé et le 2^{ème} cas âgé de 3 ans avait une tachycardie atriale ectopique.

Cela est identique à l'étude de A. Bourguignon et al où une cardiomyopathie dilatée sur troubles du rythme fut constatée dans 1 cas de syndrome de Wolff–Parkinson– White [198].

Et selon Hanash et al une cardiomyopathie dilatée peut être responsable de l'apparition d'une tachycardie supra ventriculaire [199].

- 1 cas d'insuffisance tricuspide massive, âgé de 13 ans, avait un Flutter atrial.

Selon Leroy V et al ; on distingue deux types de flutters dans la période pédiatrique. Le flutter sur cœur sain dont le diagnostic est fait dans deux tiers des cas dans la première année de vie voire

même en anténatal, et le flutter associé à une cardiopathie. Parmi les cardiopathies susceptibles de se compliquer de flutter dans l'enfance il y a l'insuffisance ou le rétrécissement tricuspide [46].

- 1 cas de péricardite sèche virale ; avait une arythmie sinusale transitoire.

Selon la série de Gupta et al ; une arythmie sinusale a été détectée chez un nourrisson de deux ans atteint d'encéphalite, cette arythmie était transitoire [193].

Selon Curley et al ; l'inflammation / cardite observée lors de maladies telles que les maladies cardiaques acquises, la maladie de Kawasaki, le rhumatisme articulaire aigu et la myocardite peut produire des foyers d'arythmie [200]; donc probablement que l'arythmie sinusale transitoire qui était chez notre patient était en rapport avec l'inflammation.

1.2. Les autres antécédents médicaux :

A part les antécédents cardiaques on a trouvé chez nos patients les antécédents suivants:

- Un patient était suivi pour rhumatisme articulaire aigue sous extencilline.

Et cela ne s'oppose pas aux données de la littérature suivantes :

- Selon Curley et all ; l'inflammation par cardite observée lors de maladies acquises telles que le rhumatisme articulaire aigu peut produire des foyers d'arythmie [200].
- Et selon la série de Gupta et al 10 % des patients ayant un TRC avaient une cardite rhumatismale active et 1% des

patients avaient une péricardite aiguë rhumatismale [193].

- Un patient avait un goitre multinodulaire hypertoxique opéré, il était en hypothyroïdie lors de sa première consultation en cardiologie, il avait comme trouble du rythme une bradycardie.

Et selon Hanash et al ; une bradycardie peut être causée par une hypothyroïdie [199].

- Un enfant avait une épilepsie sous Dépakine.

Aussi, on n'a pas trouvé dans la littérature aucune relation significative entre l'épilepsie et les TRC chez l'enfant, ainsi le Dépakine n'a aucun effet secondaire sur le rythme cardiaque [201].

1.3. Les antécédents de chirurgie cardiaque :

Parmi nos patients un seul qui avait un antécédent de chirurgie cardiaque pour transposition de gros vaisseaux corrigée, est suivi pour Flutter atrial à l'âge de 13 ans. Cela rejoint les données de la littérature suivantes :

Selon Brugada et al ; des arythmies postopératoires tardives telles que le flutter auriculaire et / ou la tachycardie intra-auriculaire réentrante sont observées des mois à des années après la chirurgie [202].

Et selon Chan KY et al, la TSV est principalement médiée par une voie accessoire, et la TSV induite par une voie non accessoire suit principalement une chirurgie corrective pour anomalie cardiaque [203].

2. La symptomatologie clinique :

La découverte d'une arythmie peut se faire d'une façon fortuite lors d'un examen systématique chez un nouveau-né qui trouve parfois une tachycardie souvent incomptable. Ailleurs, ce sont des manifestations

subjectives décrites par de grands enfants, ces manifestations peuvent inclure : des palpitations, des malaises, des angoisses, des lipothymies, ou des troubles digestifs (difficultés à se nourrir). Comme elle peut se manifester par des troubles liés à la baisse du débit cardiaque (collapsus, syncopes, convulsions plus inquiétantes mais plus rares) et surtout des signes d'insuffisance cardiaque très fréquents chez le tout petit [1].

Dans notre étude la symptomatologie était dominée chez l'ensemble des malades par la dyspnée (36%), les palpitations (44%) et la douleur thoracique (28%).

Comparativement à d'autres séries de la littérature :

- Tie et al ont retrouvé un pourcentage de dyspnée similaire à notre étude avec 34.5% [196], par contre Sarala Premkumar et al [194], ont trouvé plus que dans notre étude avec 55%. Dans l'étude d'Elkhnissi et al ; un pourcentage de dyspnée moins que notre étude (21%) est rapporté [192].
- Les palpitations sont le symptôme le plus souvent rencontré dans notre étude (44%), contre 29% pour l'étude d'Elkhnissi S et al [192].
- Le pourcentage de la douleur thoracique retrouvé dans notre série (28%) est identique à celui qui a été retrouvé dans l'étude de Sarala Premkumar et al (27,7%) [194].
- 12% de nos patients étaient asymptomatiques et la découverte du trouble du rythme cardiaque a été fortuite. Ce pourcentage est inférieur à celui retrouvé dans l'étude d'Elkhnissi S et al , où la découverte fortuite était chez 36% des cas [192].

III. ETUDE PARACLINIQUE :

1. Les données échocardiographiques :

- Dans notre série l'échocardiographie était normale chez 54% des patients. Tandis que 46% avaient une écho-cœur anormale. Ces pourcentages sont proches de ceux trouvés dans la série de Sarala Premkumar et al; où les rapports d'échocardiographie étaient normaux chez 41,67% des sujets, tandis que 55% des rapports révélait des anomalies [194].
- 10% de nos patients avaient une cardiopathie congénitale sur l'échocardiographie (soit 5 cas), ce qui est proche de l'étude de Tie et al, où les cardiopathies congénitales étaient présentes chez 11,4% des patients [196]. Par contre ce pourcentage est inférieur à celui trouvé dans l'étude de Gupta et al (24%) [193], et la série de Batte et al (27,3%) [204].

Selon les données de la littérature ; les malformations cardiaques congénitales sont parmi les facteurs de risque qui prédisposent les enfants aux arythmies cardiaques secondaires [202].

- Dans notre série ; on a trouvé 2 cas de CIA minime, dont 1 cas avait un BAV complet, et l'autre cas avait un flutter auriculaire.

Selon la littérature :

- La communication inter-auriculaire peut être responsable de l'apparition de certains troubles du rythme cardiaque tel que le flutter auriculaire, la fibrillation auriculaire, les arythmies auriculaires transitoires et les tachycardies ventriculaires [202, 199].
- Parmi les cardiopathies susceptibles de se compliquer de flutter

dans l'enfance on trouve la communication inter-auriculaire [31].

- Parmi les étiologies des BAV complet de l'enfant certaines cardiopathies congénitales impliquant la jonction auriculo-ventriculaire (double discordance) et les hétérotaxies [182].
- Mais on n'a pas trouvé dans la littérature une relation entre la CIA et le BAV complet.
- Nous avons trouvé un cas de CIV chez un patient qui a le syndrome de WPW, et cela est concordant avec les données de la littérature :
 - Les tachycardies supraventriculaires (TSV) ont une association avec une cardiopathie congénitale qui n'est pas rare de 10 à 15 % voire plus en cas de syndrome de Wolff- Parkinson- White [16, 17].
 - Selon Grosse-Wortmann ; la CIV peut causer certains types de TRC de l'enfant et parmi eux la tachycardie jonctionnelle.
 - On a trouvé à l'échographie un rhabdomyome au septum inter ventriculaire chez un patient qui a un rythme irrégulier type extrasystole atriale.
 - Et selon l'étude de Christina Y. et al, 13% des patients ayant un rhabdomyome cardiaque avaient des troubles du rythme cardiaque à type de syndrome de WPW (était la plus fréquente chez ces patients), de TV et de tachycardie atriale ectopique [205].
 - La fonction systolique était altérée chez 20% de nos patients.
 - La majorité des cas ayant une fonction systolique altérée (18%) avaient une tachycardie à QRS fin ; dont 8% avaient une tachycardie atriale ectopique, 6% avaient un flutter atrial ; et uniquement 2% avait une tachycardie jonctionnelle. (2% avaient une TSV de type

non précisé)

Ces résultats ne s'opposent pas aux données de la littérature :

- La tachycardie à QRS fin peut causer une insuffisance cardiaque, et lorsqu'elle est persistante elle peut se compliquer d'un épuisement ischémique du ventricule gauche et d'une défaillance cardiaque sévère [18].
- La tachycardie auriculaire ectopique (TAE) est une arythmie qui peut entraîner un dysfonctionnement du ventricule gauche si elle n'est pas correctement prise en charge ; dans l'étude de Wang JN et al ; 13 patients parmi 24 ayant une tachycardie atriale ectopique ont présenté un dysfonctionnement du ventricule gauche [206].
- Le Flutter atrial peut être responsable d'une défaillance cardiaque et l'installation de l'insuffisance cardiaque est en rapport avec l'ancienneté de l'arythmie diagnostiquée en retard [47].
- La tachycardie jonctionnelle réciproque par voie accessoire se révèle fréquemment par une insuffisance cardiaque [36].
- Les tachycardies jonctionnelles par réentrée intra-nodale peuvent entraîner une insuffisance cardiaque potentiellement très grave lorsqu'elles sont très fréquentes ou chroniques [90].

2. Les données biologiques :

2.1. Ionogramme sanguin avant le traitement :

La demande d'un ionogramme sanguin est primordiale devant tout TRC chez l'enfant parce que le déséquilibre électrolytique peut être responsable de l'apparition de plusieurs types de troubles du rythme cardiaque chez l'enfant ; par exemple :

- La tachycardie ventriculaire peut résulter d'une perturbation électrolytique notamment une hyperkaliémie, une hypokaliémie et l'hypocalcémie [207].
- L'hyperkaliémie peut être à l'origine d'une fibrillation ventriculaire [207].
- Selon Park M et all ; la bradycardie peut également être associée à une hyperkaliémie ou une hypercalcémie [208].
- Et selon Dubin D ; l'extrasystole ventriculaire peut être observé en cas d'hypokaliémie [209].
- Selon Garson A et all; parmi les causes les plus courantes du syndrome de QT long acquis, on trouve les anomalies électrolytiques telles que l'hypokaliémie, l'hypocalcémie et l'hypomagnésémie [210].
- Et selon Sacchetti A et al ; une hypocalcémie peut être à l'origine d'un BAV complet ou d'une tachycardie sinusale [191].

Dans notre série on a trouvé les résultats d'ionogramme sanguin réalisé avant le début du traitement chez 76% des patients; ils ont été normaux dans la quasi-totalité des cas (76%). On a noté un seul patient qui avait un ionogramme anormal comportant une légère hyponatrémie non significative.

2.2. Le bilan thyroïdien avant le traitement :

Les hormones thyroïdiennes sont arythmogènes, elles raccourcissent la durée du potentiel d'action à la fois aux étages atrial et ventriculaire. La période réfractaire post-potential se raccourcit, suscitant le risque de courants de réentrée proarythmogènes.

De nombreuses anomalies électriques ont été rapportées dans l'hyperthyroïdie englobant une tachycardie sinusale ou atriale, des extrasystoles ventriculaires et des anomalies de la repolarisation ventriculaire. La fibrillation auriculaire est fréquente dans l'hyperthyroïdie prédisposant à un risque emboligène. Dans l'hyperthyroïdie infraclinique, il est retrouvé une accélération du rythme cardiaque et des arythmies supra-ventriculaires.

L'hypothyroïdie elle même peut engendrer des troubles du rythme et de conduction cardiaque, essentiellement une bradycardie sinusale et les blocs auriculo-ventriculaires du premier degré, alors que les blocs du deuxième et troisième degré sont exceptionnels [211].

Dans notre étude 62% des patients ont bénéficié d'un bilan thyroïdien avant le traitement, ce bilan était normal chez 60% des patients.

On a trouvé une hypothyroïdie chez un seul patient (soit 2% des cas). Ce patient avait comme trouble du rythme cardiaque une bradycardie à type de bloc auriculo-ventriculaire partiel.

Le bilan immunologique :

Le BAV complet peut être d'origine immunologique ; il est surtout associé aux anticorps anti- SSA/Ro et anti- SSB/la maternels, qui sont isolés ou s'intègrent dans une maladie systémique telle qu'un lupus ou un syndrome de Gougerot- Sjögren [183, 184].

Les anticorps maternels traversent la barrière placentaire entre la 13e et la 16e semaine de gestation et vont se fixer sur le myocarde fœtal induisant une réaction inflammatoire et une « myocardite » fœtale, puis une fibrose cicatricielle définitive du tissu de conduction cardiaque responsable

d'un bloc définitif chez ces enfants [185, 186].

Dans notre série le bilan immunologique (dosage des anticorps anti-SSA et anti-SSB chez les mamans) était effectué chez 3 patients (6% des cas) (2 patients avaient un BAV complet, et un enfant avec une tachycardie jonctionnelle de type non précisé), le bilan était négatif chez tous ces patients.

2.3. Le bilan thyroïdien après le traitement :

Certains médicaments utilisés pour traiter les arythmies peuvent provoquer des effets indésirables ; parmi ces médicaments on trouve l'amiodarone qui peut donner une toxicité thyroïdienne ; il s'agit de dysthyroïdie (hypothyroïdie, ou hyperthyroïdie). Le risque possible de dysfonctionnement thyroïdien rend peu souhaitable l'utilisation au très long cours de cette drogue et doit faire vérifier la fonction thyroïdienne avant l'administration de la drogue, puis tous les 3 mois [1].

Dans notre série le dosage de la TSHus après le traitement était réalisé chez 44% des cas. Tous ces patients étaient sous amiodarone, et leur bilan thyroïdien avant l'initiation du traitement était normal :

- 5 cas avaient une hypothyroïdie avec une TSH élevée (10% des patients).
- 1 seul cas avait une hyperthyroïdie avec une TSH basse (2% des patients).

IV. Les moyens thérapeutiques :

1. Traitement des tachycardies à QRS fin :

1.1. Les manœuvres vagales :

Les manœuvres vagales demeurent le traitement de choix en phase aiguë pour la TSV [212].

Ils ont pour objectif de modifier la balance entre le système sympathique et le système parasympathique en faveur de ce dernier. En effet le système parasympathique permet au niveau cardiaque une diminution de la fréquence de stimulation sinusale, de diminuer la vitesse de conduction du nœud auriculo-ventriculaire et d'en augmenter la période réfractaire [213]. Chez le nourrisson, on applique un sac de glace auquel on ajoute de l'eau (pour augmenter la surface de contact) sur le visage (maximum 10 secondes) en couvrant la bouche et le nez. Chez l'enfant plus âgé, on lui demande de faire un valsalva en prenant une inspiration profonde et en gardant l'air dans ses poumons le plus longtemps possible. Ces manœuvres doivent se dérouler sous monitoring cardiaque. Si ces manœuvres échouent, on utilise l'adénosine pour provoquer un bloc AV transitoire [212].

Dans notre série 27% des patients (7 cas) ayant une tachycardie à QRS fin ont bénéficié d'une tentative de réduction par des manœuvres vagales. Cette tentative a réussi chez 15% des cas (4 patients), et elle a échoué chez 12% des patients (3cas).

Le pourcentage de réussite de la réduction par manœuvre vagale dans notre étude est supérieur à celle de l'étude d'Elkhnissi S et al qui est une étude descriptive portant sur 14 cas de trouble de rythme cardiaque chez l'enfant, colligés dans le service de pédiatrie du CHU Sahloul de Sousse entre

2000 et 2011, où toutes les tentatives de réduction par manœuvre vagales ont échoués [192].

1.2. Traitements médicamenteux :

Le traitement à long terme avec un médicament anti-arythmique est tellement utilisé chez les enfants atteints de TSV qu'il est difficile d'obtenir des données sur l'histoire naturelle pure [214].

La décision d'initier un traitement chronique chez les nourrissons et les enfants repose sur les symptômes, les taux d'efficacité, les problèmes de sécurité, la réponse attendue au traitement et la fréquence des épisodes.

La gamme d'options thérapeutiques visant à traiter les troubles du rythme cardiaque s'est considérablement élargie au cours de la dernière décennie; la complexité des actions produites par les agents anti-arythmiques laisse parfois le clinicien frustré de tenter de prédire les résultats cliniques [215].

Selon Venugopalan P, et al ; la digoxine est le médicament traditionnel utilisé pour prévenir la TSV chez les enfants. De rares décès ont été signalés chez des patients sous digoxine. Dans le cas des patients atteints du syndrome de WPW, le propranolol est recommandé. La Flécainide est utilisé pour les cas résistants. Les patients présentant un dysfonctionnement du myocarde ont besoin d'amiodarone [214].

Et selon Fidelle J et al; l'amiodarone est pour la majeure partie des tachycardies supra ventriculaires de l'enfant le médicament de recours quand l'efficacité de la digoxine est incomplète [19].

Tandis que selon Blomström-Lundqvist et al ; le choix habituel des médicaments (dans l'ordre) est le propranolol, le vérapamil et l'amiodarone.

La digoxine est particulièrement prise en compte dans les cas de tachycardie jonctionnelle par réentrée intra-nodale, tandis que l'amiodarone en association avec le propranolol et / ou le vérapamil est efficace dans les cas de tachycardie atriale [216].

Et selon Florian Berger et al ; pour prévenir une récurrence chez les nourrissons et les jeunes enfants, les médicaments suivants : bêtabloquants, propafénone et rarement amiodarone figurent au premier plan. Ils modifient les propriétés électrophysiologiques intracardiaques et peuvent ainsi supprimer des TSV [34].

Dans notre étude les anti-arythmiques qui ont été utilisés pour le traitement des TSV sont (par ordre) : l'amiodarone, la digoxine, et les bêtabloqueurs :

- L'amiodarone seule a été prescrite chez 35% des cas.
- La digoxine seule chez 11% des cas.
- les bêtabloqueurs seuls chez 8% des cas.
- L'association amiodarone et bêtabloqueurs a été faite chez 23% des patients.
- L'association amiodarone et digoxine a été faite chez 15% des cas.
- l'association amiodarone, digoxine, et bêtabloqueurs chez 8% des patients.

1.3. Le choc électrique externe :

C'est l'application en transthoracique d'une décharge électrique d'environ 3 à 5 J/kg que l'on double en cas d'échec. Toute activité électrique est alors interrompue, rendant possible une reprise sinusale. Ça peut être une manœuvre de réanimation dans une situation dramatique (arrêt cardio-

circulatoire par fibrillation ventriculaire), comme il peut être indiqué pour le traitement « à froid » d'un trouble du rythme rebelle (Fibrillation et flutter auriculaires mal tolérées hémodynamiquement ou n'ayant pas été réduits par les traitements médicamenteux ou endocavitaires) [1, 31].

Dans notre série 15% des patients avec tachycardie à QRS fin ont bénéficié d'une tentative de réduction par un choc électrique externe (4 cas), tous ces patients avaient des signes cliniques d'insuffisance cardiaque avec une fonction systolique altérée à l'échographie.

1 seul patient qui avait un Flutter auriculaire s'est amélioré après le choc électrique externe. Tandis que 11% des patients ne se sont pas améliorés, dont 2 avaient une tachycardie atriale ectopique et 1 avait un flutter atrial.

1.4. L'ablation par radiofréquence :

Les techniques d'ablation, développées chez l'adulte, ont été utilisées chez l'enfant dès le début des années 1990 [24].

Elle permet de guérir définitivement les enfants ayant une TSV chronique ou un syndrome de WPW menaçant. Cette méthode consiste à détruire les structures myocardiques responsables des troubles du rythme, voie accessoire ou foyer d'automatisme.

Selon Kugler JD et all ; le taux de succès immédiat par radiofréquence est de 90 % avec faisceau accessoire, et de 96 % avec réentrée par le nœud AV [217].

Dans notre série l'ablation par radiofréquence a été indiquée chez deux patients ayant un syndrome de Wolf Parkinson white ; vue leur résistance au traitement anti-arythmique.

2. Traitement des bradycardies :

Pour le BAV complet le seul traitement est l'implantation d'un stimulateur cardiaque et les indications d'implantation sont maintenant bien codifiées, même si certaines indications prêtent encore à discussion [187, 188].

Les indications formelles d'implantation chez l'enfant sont les bradycardies symptomatiques : BAV complet compliqué d'insuffisance cardiaque, de malaise, syncope ou encore d'intolérance à l'effort. L'indication d'un stimulateur cardiaque peut également être prophylactique en cas de fréquence d'échappement basse (fréquence cardiaque instantanée inférieure à 50 bpm avant 1 an ou fréquence cardiaque moyenne au Holter inférieure à 50 bpm après 1 an), de QRS d'échappement larges, de nombreuses extrasystoles ventriculaires au Holter ou d'allongement du QT [189].

Dans notre étude on a 3 cas de BAV complet ; l'implantation d'un stimulateur cardiaque a été proposée chez un seul patient qui a été symptomatique (dyspnée stade II), et qui avait une malformation cardiaque type de CIA.

Les 2 autres patients ont été perdus de vue.

Concernant les blocs auriculo-ventriculaires partiels ; en l'absence d'étiologie précise, ils nécessitent une surveillance étroite, car l'évolution spontanée peut se faire vers un BAV complet. Chez le grand enfant, les troubles conductifs partiels, surtout le BAV I et BAV II Mobitz 1, sont généralement nodaux. Le trouble conducteur siège en amont du faisceau de His, il est totalement régressif à l'effort et bénin (pas de risque d'asystolie). Chez le nourrisson, les troubles conductifs partiels, notamment le BAV II en

2/1, sont susceptibles d'évoluer vers le BAV complet. Ces enfants doivent donc faire l'objet d'une surveillance clinique, ECG et par Holter. Si l'évolution est marquée par l'apparition d'un BAV complet, les indications de stimulation cardiaque permanente sont les mêmes que pour les BAV complets d'emblée [27].

Dans notre série on a trouvé 6 cas de BAV partiel, l'abstention thérapeutique avec une surveillance régulière était proposée chez un seul patient, alors que pour les autres patients on n'a trouvée aucune information sur le traitement et la prise en charge qui a été faite chez eux.

3. Traitement des rythmes irréguliers :

Les extrasystoles auriculaires peuvent être:

- monomorphes sur cœur sain nécessitant une simple surveillance.
- polymorphes en période néonatale ou en postopératoire pouvant évoluer vers une tachycardie atriale polymorphe et doivent être traitées [31].
- Dans notre série on a trouvé 7 cas d'extrasystoles atriales ;
- 1 cas était mis sous bêtabloqueurs, ce patient était symptomatique souffrant d'un malaise avec douleur thoracique et il avait sur l'Holter ECG quelques épisodes de tachycardies avec passage en rythme jonctionnel.
- 4 patients ont été mis sous surveillance avec abstention thérapeutique ; ces patients n'avaient pas sur l'Holter ECG des troubles conductifs associés aux extrasystoles auriculaires.
- les extrasystoles ventriculaires peuvent être:
- Monomorphes asymptomatiques avec échographie normale et

disparaissant à l'effort: elles ne nécessitent aucun traitement, mais une simple surveillance. En cas de gêne ou d'accentuation à l'effort, un traitement par les bêtabloquants ou la Flécaine peut être tenté.

- Polymorphes: elles sont rares, souvent sur une cardiopathie mal supportée ou entrant dans le cadre des tachycardies polymorphes catécholergiques. Elles doivent être confiées au spécialiste pour un examen minutieux et éventuel traitement adapté [31].
- Dans notre série on a noté 4 cas d'extrasystole ventriculaire :
 - 1 patient était mis sous amiodarone avec bêtabloqueur ; il était symptomatique (palpitations) , sur l'Holter ECG ; il avait des extrasystoles ventriculaires souvent monomorphes fréquentes, parfois en bigéminé ou en trigéminé.
 - 1 patient était mis sous bêtabloqueur seul, il était symptomatique (liothymies), sur l'Holter ECG il avait de nombreuses extrasystoles ventriculaires isolées à temps de couplage fixe sans épisodes de TV.
 - 1 patient était mis sous surveillance avec abstention thérapeutique, ce patient était symptomatique (palpitation avec douleur thoracique), son examen cardio-vasculaire et échocardiographie étaient normaux, il avait sur l'Holter ECG des extrasystoles ventriculaires fréquentes, sans passage en tachycardie.
 - le 4ème patient était perdu de vue.

V. L'évolution :

1. L'évolution des tachycardies à QRS fin :

Le pronostic à long terme de la TSV est meilleur lorsque celle-ci survient chez le jeune enfant. En effet, les chances de voir disparaître cette arythmie sont meilleures lorsque le premier épisode apparaît tôt dans la vie. On note une absence de récurrence chez 40 % à 70 % des jeunes enfants lorsque la médication est interrompue à l'âge d'un an [70].

Et selon Karen M et al, 78 % des enfants ayant leur premier épisode de TSV après l'âge de cinq ans auront des récurrences. Il existe un risque de rechute durant l'enfance et l'adolescence et ce, même après plusieurs années sans épisode [47].

Ces données de la littérature ne s'opposent pas aux résultats trouvés dans notre étude où on a noté une récurrence chez 19% des patients ; dont 60% avaient un âge de plus de 5 ans, et uniquement 40% avaient un âge de moins d'un an.

Alors que l'évolution à long terme était favorable chez la majorité des patients avec tachycardie à QRS fin (73% des cas) ; les signes cliniques ont disparu, et le rythme a devenu régulier sinusal à l'ECG.

2. L'évolution des bradycardies :

➤ BAV complet :

Selon la littérature, le développement des indications prophylactiques d'implantation a considérablement amélioré le pronostic à moyen et long terme des BAVC, en particulier chez les enfants qui acquièrent un bloc dans l'enfance. Les BAVC immunologiques ont un moins bon pronostic, car certains patients développent à plus ou moins long terme des

myocardiopathies, liées à l'atteinte cardiaque induite par les anticorps, possiblement aggravée par la stimulation à la pointe du ventricule droit [181].

Dans notre série on n'a pas pu déterminer l'évolution des patients qui avaient un BAV complet, par manque de données dans les dossiers de certains patients et par perte de vue d'autres.

➤ **BAV partiel :**

En l'absence d'étiologie précise, les blocs partiels de l'enfant nécessitent une surveillance étroite, car l'évolution spontanée peut se faire vers un BAV complet. Chez le grand enfant, les troubles conductifs partiels, surtout le BAVI et BAV II Mobitz 1, sont généralement nodaux. Le trouble conducteur siège en amont du faisceau de His, il est totalement régressif à l'effort et bénin (pas de risque d'asystolie). Chez le nourrisson, les troubles conductifs partiels, notamment le BAV II en 2/1, sont susceptibles d'évoluer vers le BAV complet. Ces enfants doivent donc faire l'objet d'une surveillance clinique, ECG et par Holter. Si l'évolution est marquée par l'apparition d'un BAV complet, les indications de stimulation cardiaque permanente sont les mêmes que pour les BAV complets d'emblée [27].

Dans notre série on a trouvé les informations concernant l'évolution à long cours d'un seul patient qui avait un BAV partiel, et qui a été sous surveillance seule pendant 9 ans avec abstention thérapeutique ; ce patient a bien évolué sur le plan clinique (disparition des signes fonctionnels), mais il a gardé toujours le même trouble du rythme à l'ECG sans passage au BAV complet.

3. L'évolution des rythmes irréguliers :

L'évolution à long terme était favorable chez 47% des patients (soit 7 cas) avec un rythme irrégulier ; les signes cliniques ont disparu et le rythme est devenu régulier sinusal à l'ECG :

- 3 cas : avaient une extrasystole atriale ; dont 2 étaient sous surveillance seule et 1 sous propranolol pendant 2 ans.
- 2 cas parmi les 4 cas qui avaient une extrasystole ventriculaire ; dont un était sous amiodarone pendant 2 ans, et l'autre sous surveillance seule.
- 1 cas avait des extrasystoles ventriculaires et atriales mis sous bêtabloqueur pendant une durée non précisé sur le dossier.
- On n'a noté aucun cas de récurrence chez ces patients.
- On n'a pas trouvé des données dans la littérature concernant l'évolution des extrasystoles chez l'enfant pour les comparer avec celles de notre étude.
- 1 cas avait une arythmie sinusale suite à une péricardite sèche virale qui s'est amélioré spontanément après la guérison de la péricardite sans aucun traitement anti-arythmique.
- Pour le reste des patients qui ont un rythme irrégulier ; soit 53% des patients, on n'a pas trouvé aucune information concernant leur évolution à long terme.

4. L'évolution globale :

- On a noté une aggravation suivie d'un décès chez 4% des patients ; soit 2 cas, ayant tous les deux une tachycardie à QRS fin :
 - 1 cas de décès était noté chez un patient âgé de 13 ans qui

avait un Flutter auriculaire mis sous amiodarone avec digoxine, ce patient a installée une bradycardie suivie d'un état de choc cardiogénique puis de décès après 1 semaine d'hospitalisation.

- Le deuxième cas avait une tachycardie à QRS fin de type non précisé, âgé de 13 ans, il était sous amiodarone, mais sans amélioration et il a installé une fibrillation ventriculaire avec un état de choc cardiaque suivie d'un décès après une semaine de traitement.
- L'évolution est favorable chez 54% des patients.
- 8% des patients ont gardé le même trouble du rythme cardiaque à l'ECG.
- On a noté une récurrence chez 10% des patients.
- Une complication est notée chez un seul patient (2%) qui avait une tachycardie atriale ectopique et qui a installé un AVC ischémique.
- L'évolution de 22% des patients soit 11 cas est non connue par manque de données ou par perte de vue du patient.

CONCLUSION

Contrairement à la population adulte, les arythmies cardiaques surviennent moins fréquemment dans l'enfance.

Dans notre étude les TRC représente uniquement 0.37% de toutes les consultations pédiatriques qui ont été vues en au service de pédiatrie et de réanimation néonatale du CHU Hassan II à Fès sur une période de 10 ans.

Même si les TRC chez l'enfant sont rares, leur diagnostic et leur traitement occupent une place importante en cardiologie pédiatrique, ils nécessitent une prise en charge particulière par rapport à ceux de l'adulte, et ils donnent de bons résultats s'ils sont détectés précocement et traités efficacement.

Les arythmies cardiaques chez les enfants peuvent se manifester à tout âge de la naissance à l'adolescence et leur reconnaissance nécessite un indice de suspicion élevé.

La symptomatologie des arythmies chez l'enfant dépend du trouble du rythme sous-jacent et de l'âge du patient. En règle générale, les nouveau-nés et les nourrissons atteints d'arythmie ont tendance à présenter une insuffisance cardiaque congestive consécutive à des tachycardiomyopathies. Tandis que les palpitations, les lipothymies, et la syncope sont le mode de présentation chez les enfants plus âgés [218].

Chez certains patients ils peuvent se manifester par des symptômes vagues et non spécifiques, tels que des "irritations" des "angoisses" ou des "difficultés alimentaires", et chez certains d'autres ils peuvent être asymptomatiques, et leur découverte se fait de façon fortuite.

Le diagnostic repose sur l'ECG qui est l'examen de base, ainsi que sur l'holter ECG.

Les arythmies cardiaques chez l'enfant sont dans la majorité des cas primaires survenant chez des enfants sans maladie cardiaque structurelle, comme ils peuvent être secondaires chez d'autres patients.

Les facteurs de risque qui prédisposent les enfants aux arythmies secondaires peuvent être d'origine cardiaque comprenant une atteinte cardiaque sous-jacente telle qu'une malformation cardiaque congénitale, une tumeur cardiaque, une cicatrice chirurgicale, une inflammation des tissus cardiaques, une cardiomyopathie dilatée ou hypertrophique. Ils peuvent être d'origine extracardiaque comme le déséquilibre électrolytique et acido-basique, la dysthyroïdie, l'intoxication par certains médicaments comme les digitaliques ou d'origine immunologique comme le cas des BAV complets.

Les troubles du rythme de l'enfant nécessitent une prise en charge particulière, car bien des points les distinguent des arythmies de l'adulte.

Cette prise en charge dépend de l'âge, du type de l'arythmie et de son retentissement hémodynamique. L'arsenal thérapeutique comprend pour les arythmies tachycardes les médicaments anti-arythmiques, la défibrillation voire l'ablation endocavitaire. Pour les blocs auriculo-ventriculaires sévères, le traitement repose essentiellement sur la stimulation cardiaque continue par un pacemaker.

Enfin un diagnostic précoce des TRC chez l'enfant, avec une prise en charge adéquate permet de prévenir les conséquences dramatiques de ces arythmies qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital, et d'améliorer la qualité de vie de l'enfant et de sa famille.



RESUMES

RESUME

Notre travail est une étude rétrospective colligeant 50 enfants suivis pour un trouble du rythme cardiaque au service de pédiatrie de CHU Hassan II Fès, sur une période de 10 ans allant de 2008 à 2018. A travers cette étude nous avons essayé d'analyser le profil épidémiologique, clinique, paraclinique, thérapeutique et évolutif des troubles du rythme cardiaque chez l'enfant.

La prévalence globale des arythmies cardiaques dans notre étude était de 0.37 %. L'âge moyen des patients était de 6 ans avec des extrêmes allant de la naissance à 15 ans. La tranche d'âge la plus atteinte était de 2 ans à 6 ans (30 %). On a noté une légère prédominance masculine avec un sexe ratio de garçons/filles 1,38. Des antécédents cardiovasculaires ont été notés chez 10% de nos patients. Une cardiopathie congénitale était retrouvée dans 10% des cas. La moyenne d'âge de début des symptômes est de 5 ans et demi avec des extrêmes allant de J1 de vie à 15 ans. La symptomatologie chez nos patients était dominée par la dyspnée (36%), les palpitations (44%), et la douleur thoracique (28%). Toutefois 12% des cas étaient asymptomatiques et la découverte du trouble du rythme cardiaque était faite de façon fortuite.

La répartition des troubles du rythme cardiaque observés dans notre série était comme suit: 52% de tachycardie supra-ventriculaire, 30% des rythmes irréguliers et 18% de bradycardies.

- Parmi les tachycardies à QRS fin : La tachycardie jonctionnelle par réentrée était le type le plus fréquent (62% des tachycardies à QRS fin), dont le type le plus fréquent était le syndrome de Wolf Parkinson White (31%). La tachycardie atriale a été noté chez 34% des patients ; dont

- 19% était un flutter auriculaire, et 15% une tachycardie atriale ectopique. La tachycardie hysienne a été notée uniquement chez un 4% des patients ayant une tachycardie supra-ventriculaire.
- Pour les rythmes irréguliers : 46% des cas étaient des extrasystoles atriales; tandis que l'extrasystole ventriculaire représente uniquement 27% des rythmes irréguliers. L'association extrasystole atriale et ventriculaire était notée chez 20% des cas, et l'arythmie sinusale était notée uniquement chez 7% des patients avec un rythme irrégulier.
 - Pour les bradycardies : Le BAV partiel est le type le plus fréquent des bradycardies chez nos patients (67% des cas) tandis que le BAV complet ne présente que 33% des bradycardies. On n'a pas noté aucun cas de bradycardie vagale paroxystique.

Sur le plan thérapeutique, tous les patients avec une tachycardie à QRS fin ont été mis sous traitement médicamenteux anti-arythmique dont les molécules de choix étaient : l'amiodarone, la digoxine, puis les bêtabloqueurs. 27% des patients (7 cas) ayant une tachycardie à QRS fin ont bénéficié d'une tentative de réduction par des manœuvres vagales. Cette tentative a réussie chez 15% des cas (4 patients), et elle a échoué chez 12% des patients (3cas). 15% des patients avec une TSV ont bénéficié d'une tentative de réduction par un choc électrique externe. L'ablation par radiofréquence a été indiquée chez 2 patients ayant un syndrome de Wolf Parkinson White.

Pour les bradycardies ; le traitement a été basé sur l'implantation d'un stimulateur cardiaque en cas de BAV complet, et l'abstention thérapeutique avec une surveillance régulière en cas de BAV partiel.

Et pour les rythmes irréguliers ; 34% ont bénéficié d'un traitement anti-arythmique dont l'amiodarone et les bêtabloqueurs ont été les molécules de choix, et 33% des patients ayant un rythme irrégulier ont bénéficié d'une surveillance avec abstention thérapeutique.

Sur le plan évolutif ; une réduction définitive du trouble du rythme cardiaque est notée dans 54% des cas. Une récurrence est notée chez 10% des patients. 8% des patients ont gardé le même trouble du rythme cardiaque à l'ECG. Une complication à type d'AVC ischémique est retrouvée chez un seul malade et on a déploré deux décès.

SUMMARY

Our work is a retrospective study of 50 children followed for cardiac arrhythmia in the pediatric ward of CHU Hassan II Fès, over a period of 10 years from 2008 to 2018. Through this study we tried to analyze the profile epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary disorders of the heart rhythm in children.

The overall prevalence of cardiac arrhythmias in our study was 0.37%. The average age of the patients was 6 years with extremes ranging from birth to 15 years. The most affected age group was 2 to 6 years old (30%). There was a slight male predominance with a sex ratio boys / girls of 1.38. A cardiovascular history was noted in 10% of our patients. Congenital heart disease was found in 10% of cases. The average age of onset of symptoms is 5 and half years with extremes ranging from J1 life to 15 years. The symptomatology in our patients was dominated by dyspnea (36%), palpitations (44%), and chest pain (28%). However, 12% of cases were asymptomatic and the finding of cardiac arrhythmia was fortuitous.

The distribution of heart rhythm disorders observed in our series was as follows: 52% supraventricular tachycardia, 30% irregular rhythms and 18% bradycardia.

- Among supraventricular tachycardias: Junctional tachycardia by reentry was the most common type (62% of supraventricular tachycardias), the most common type being Wolf Parkinson White syndrome (31%). Atrial tachycardia was noted in 34% of patients; of which 19% was atrial flutter, and 15% ectopic atrial tachycardia.

Supraventricular tachycardia was noted only in 4% of patients with supraventricular tachycardia.

- For irregular rhythms: 46% of the cases were atrial extrasystoles; while ventricular extrasystole represents only 27% of irregular rhythms. The atrial and ventricular extrasystole association was noted in 20% of cases, and sinus arrhythmia was noted only in 7% of patients with an irregular rhythm.
- For bradycardias: Partial atrioventricular block is the most common type of bradycardia in our patients (67% of cases), whereas the complete atrioventricular block presents only 33% of bradycardia. No cases of paroxysmal vagal bradycardia were noted.

Therapeutically, all patients with supraventricular tachycardias were on anti-arrhythmic drug therapy whose choice of drugs were amiodarone, digoxin, and beta-blockers. 27% of patients (7 cases) with supraventricular tachycardias have undergone reduction attempts with vagal maneuvers. This attempt was successful in 15% of cases (4 patients), and failed in 12% of patients (3 cases). 15% of the patients with a supraventricular tachycardias benefited from an attempt of reduction by an external electric shock. Radiofrequency ablation was indicated in 2 patients with Wolf Parkinson White syndrome.

For bradycardias; the treatment was based on the implantation of a pacemaker in the case of complete atrioventricular block, and the therapeutic abstention with regular monitoring in case of partial atrioventricular block.

And for irregular rhythms; 34% benefited from anti-arrhythmic treatment, of which amiodarone and betablockers were the molecules of

choice, and 33% of patients with an irregular rhythm were monitored with no treatment.

On the evolutionary level; a definite reduction in cardiac arrhythmia was noted in 54% of cases. Recurrence is noted in 10% of patients. 8% of patients had the same heart rhythm disorder in the ECG. An ischemic stroke complication is found in only one patient and there were two deaths.

ملخص

عملنا هو دراسة مرجعية مكونة من 50 طفلاً تمت متابعتهم بسبب عدم انتظام ضربات القلب في جناح طب الأطفال داخل المركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس ، على مدى فترة 10 سنوات من 2008 إلى 2018. حاولنا من خلال هذه الدراسة توضيح الجوانب الوبائية والسرييرية والتشخيصية والعلاجية لاضطرابات ضربات القلب عند الأطفال.

كان معدل انتشار عدم انتظام ضربات القلب بشكل عام في دراستنا % 0.37، كان متوسط عمر المرضى 6 سنوات حيث تراوحت الأعمار من الولادة إلى 15 سنة. كانت الفئة العمرية الأكثر تضرراً هي من 2 إلى 6 سنوات (%30) ، كان هناك غلبة طفيفة للذكور حيث بلغت نسبة الجنس ذكور/إناث 1.38، ولوحظ وجود تاريخ في أمراض القلب والأوعية الدموية عند % 10 من مرضانا. تم العثور على أمراض القلب الخلقية عند %10 من الحالات. بلغ متوسط عمر ظهور الأعراض خمس سنوات و نصف، وتتراوح أقصى درجاتها من اليوم الأول من العمر إلى 15 عامًا. أغلب أعراض المرضى كانت ضيق التنفس (%36)، والخفقان (%44) ، وآلام في الصدر (%28). ومع ذلك ، كانت %12 من الحالات بدون أعراض حيث تم اكتشاف عدم انتظام ضربات القلب لدى المريض عن طريق الصدفة.

كان توزيع اضطرابات ضربات القلب التي لوحظت في دراستنا على النحو التالي: %52 عدم انتظام دقات القلب فوق البطيني ، %30 إيقاعات غير منتظمة و %18 بطء القلب.

- بالنسبة لعدم انتظام دقات القلب فوق البطيني : كان عدم انتظام دقات القلب عند العودة مفصلي النوع الأكثر شيوعاً (%62 من عدم انتظام دقات القلب فوق البطيني) ، و الذي من بينه متلازمة "وولف باركنسون وايت" (%31) هي النوع الأكثر شيوعاً. لوحظ عدم انتظام دقات القلب الأذيني في %34 من المرضى ، %19 منها كانت الرفرفة الأذينية ، و %15 عدم انتظام دقات القلب الأذينية "الإكثوبيكية" ولوحظ عدم انتظام دقات القلب "الهيسينية" فقط في %4 من المرضى الذين يعانون من عدم انتظام دقات القلب فوق البطيني.

- بالنسبة للإيقاعات غير المنتظمة: كان %46 من الحالات عبارة عن انقباضات أذينية مبكرة. بينما اللانقباضات لبطينية المبكرة مثلت %27 فقط من الإيقاعات غير المنتظمة. ، ولوحظ عدم انتظام ضربات القلب الجيبية فقط في %7 من المرضى الذين يعانون من إيقاع غير منتظم.

- بالنسبة إلى بطء القلب: يعتبر الإنقطاع الأذيني بطيني الجزئي هو النوع الأكثر شيوعاً من بطء القلب في مرضانا (%67 من الحالات) ، بينما يمثل الإنقطاع الأذيني بطيني الكامل %33 فقط من بطء القلب.

علاجياً ، جميع المرضى الذين يعانون من عدم انتظام دقات القلب فوق البطيني حصلوا على العلاج بالعقاقير المضادة لاضطرابات القلب و التي كان أولها اختياراً: "الأميودارون" ، "الديجوكسين" ، و "لي بيطابلوكون". خضع %27 من المرضى (7 حالات) الذين يعانون من عدم انتظام دقات القلب فوق البطيني لمحاولات الحد من الإضطراب في ضربات القلب عن طريق "لي مانوفر فاغال". نجحت هذه المحاولة في %15 من الحالات (4 مرضى) ، وفشلت عند %12 من المرضى (3 حالات).

عند %15 من المرضى الذين يعانون من عدم انتظام دقات القلب فوق البطيني تمت المحاولة للحد من هذا الإضطراب عن طريق الصدمة الكهربائية الخارجية. تم اقتراح العلاج عن طريق الاجتثاث بالترددات الراديوية عند اثنان من المرضى المصابين بمتلازمة "وولف باركنسن وايت".

بالنسبة لبطء القلب استند العلاج على زرع جهاز تنظيم ضربات القلب في حالة وجود الإنقطاع الأذيني بطيني الكامل ، والامتناع العلاجي مع مراقبة منتظمة في حالة الإنقطاع الأذيني بطيني الجزئي. بالنسبة للإيقاعات غير المنتظمة ؛ استفاد 34 % من العلاج المضاد لاضطرابات ضربات القلب ، الذي كان "الأميودارون" و"البيتابلوكون" جزيئاته المفضلة ، وتمت مراقبة 33 % من المرضى الذين يعانون من إيقاع غير منتظم مع عدم إعطاء أي علاج. على المستوى التطوري ؛ لوحظ شفاء تام عند 54 % من الحالات. ولوحظت عودة ظهور الإضطراب بعد اختفائه عند 10% من المرضى. أبقى 8 % من المرضى نفس الاضطراب في ضربات القلب على تخطيط القلب. تم العثور على مضاعفات مثل السكتة الدماغية في مريض واحد وتم الإبلاغ عن وفاة اثنان من المرضى..

ANNEXES

Fiche d'exploitation

Les troubles de rythme cardiaque chez l'enfant

Identité :

Nom : Prénom : IP :

Age de la première consultation :

Sexe : M FOrigine : urbain ruralNiveau socio économique des parents : bas moyen haut**Motif de consultation :****ATCD :**➤ **Grossesse** : suivie non suiviePrise de médicaments au cours de la grossesse : non oui :Echographie anténatale : non oui :

Age gestationnel :

Accouchement : voie basse voie haute : motif de la voie
hauteAdaptation à la voie extra-utérine : bonne mauvaise :➤ **Médicaux** : Cardiopathie connue : non oui :

Autres :

➤ **Chirurgicaux** : chirurgie cardiaque : non oui Type :**Familiaux** : Consanguinité : non 1^{er} Degré 2^{ème} degré
 3^{ème} degréCas similaire dans la famille : non oui :Cardiopathie familiale: non oui =

Autre pathologie familiale :

Histoire de la maladie :

-Age de début des symptômes :..... -Age de la 1 ère consultation

-Mode d'installation : brutal progressif

-Les signes fonctionnels : - Malaise : non oui

- Cyanose : non oui

- Palpitations : non oui

- Dyspnée : non oui : stade

- Syncope : non oui

- Douleur thoracique : non oui : - type :

- siège :

- Difficultés alimentaires : non oui

- Stagnation pondérale : non oui

- Fortuite : non oui

- Autres :

Examen physique :

➤ Examen général :

- Etat général : conservé non conservé

- Cyanose: non oui

- Poids : Taille :..... FC : FR : TA :.....

SaO2 :.....

➤ Examen cardiovasculaire :

- Pouls périphériques : présents abolies diminués

Territoire touché :

- Souffle cardiaque : non oui : - siège :
- caractéristiques :
- Bruit surajouté : non oui :
- Signes d'insuffisance cardiaque : non oui
- Etat de choc cardiogénique : non oui :
- Autres :
-

Examens para Cliniques:

➤ ECG :

- Tachycardie à QRS fin : non oui : Tachycardie hysienne.
 - Tachycardie atriale :
 - Flutter atrial
 - Tachycardie atriale ectopique
 - Tachycardie atriale chaotique
 - Tachycardie jonctionnelle par réentrée :
 - Tachycardie jonctionnelle réciproque par voie accessoire :
 - Syndrome de WPW.
 - Tachycardie jonctionnelle réciproque permanente.
 - Tachycardie jonctionnelle par réentrée intranodale.
 - Tachycardie jonctionnelle de type non précisé.

- Tachycardie à QRS large : non oui :
 - Tachycardie ventriculaire monomorphe.
 - Tachycardie ventriculaire polymorphe.
 - Syndrome de QT long.
 - TV catécholergique polymorphe.
 - Syndrome de BRUGADA.
 - Cardiomyopathie hystiocytoide.
- Bradycardie : non oui :
 - bloc auriculo ventriculaire complet.
 - bloc auriculo ventriculaire partiel.
 - Les bradycardies vagues paroxystiques.
- Les rythmes irréguliers : non oui :
 - Arythmie sinusale.
 - Extrasystole atriale.
 - Extrasystole ventriculaire.
 - Association extrasystole atriale et ventriculaire
- Non classé :
- Holter ECG : non oui :

- ETT :
- Normale : oui non.

- Cardiopathie congénitale : non oui :.....
- Fonction systolique : normale altérée : FE=.....
- Dilatation ventriculaire : non oui : droite gauche.
- Hypertrophie ventriculaire : non oui : droite gauche.
- Dilatation auriculaire : non oui : droite gauche.
- Valves : intactes atteintes :
- HTAP : non oui
- Autres :

Bilan biologique :**-Avant le traitement :**

- Ionogramme sanguin : non oui : normal hypokaliémie
hyperkaliémie hyponatrémie
hypernatrémie
hypocalcémie
hypercalcémie
- TSH : non oui : normale basse élevée
- Autres :

-Après le traitement :

- Ionogramme sanguin : non oui : normal hypokaliémie
hyperkaliémie hyponatrémie
hypernatrémie
hypocalcémie hypercalcémie
- TSH : non oui : normale basse élevée
- Autres :

Traitement :

-Manœuvres vagales : non oui = Pas de réponse. Réponse positive

-Médicamenteux : non oui :

Amiodarone :

Digoxine :

Bétabloqueurs : Propranolol :

Atenolol :

Bisoprolol :

Carvédilol :

Autres :

Traitement de l'insuffisance cardiaque :

Aspirine :

Lovenox :

Autres :

-Choc électrique externe: non oui = Pas d'amélioration

Amélioration

-Ablation par radiofréquence : non oui =

-Chirurgical : non oui =

Evolution :

-A court terme : -Favorable : oui non : patient sous :

-Régression des signes cliniques : oui non :

-rythme régulier sinusal : oui non :

-aggravation : non oui :

-Complication : non oui :

-Autres :

- A long terme : -Favorable : oui non : patient sous :
- Disparition des signes cliniques : oui non.....
- Rythme régulier sinusal : oui non
- Complication : non oui
- Récidive : non oui : Bonne observance
thérapeutique.
Mauvaise observance
thérapeutique.
- Décès : non oui :
- Durée de traitement :
- Recul : non oui :

Tableau récapitulatif

Epidémiologie	Prévalence globale	0.37%		
	Age	La moyenne	6 ans	
		Les extrêmes	J1 de vie à 15 ans	
		La tranche la plus atteinte	2 ans à 6 ans	
	Sexe	Masculin	29 cas	58%
		Féminin	21 cas	42%
	Origine géographique	Urbain	40 cas	80%
		Rural	10 cas	20%
	Niveau socio-économique	Bas	20 cas	40%
		Moyen	29 cas	58%
Haut		1 cas	2%	
Les données cliniques	Les antécédents	Cardiomyopathie dilatée	2 cas	4 %
		Insuffisance tricuspide massive	1 cas	2 %
		Péricardite sèche virale	1 cas	2 %
		Transposition des gros vaisseaux corrigée	1 cas	2 %
		Goitre multi-nodulaire hypertoxique opéré avec hypothyroïdie.	1 cas	2 %
	La symptomatologie	Malaise	14 cas	28 %
		Cyanose	9 cas	18 %
		Palpitations	22 cas	44 %
		Dyspnée	18 cas	36 %
		Syncope	4 cas	8 %
		Douleur thoracique	14 cas	28 %
		Difficultés alimentaires	6 cas	12 %
	Fortuite	6 cas	12 %	
	Les données de l'examen physique	Altération de l'état général	2 cas	4 %
		Tachycardie	21 cas	42 %
		Bradycardie	9 cas	18 %
		Tension artérielle élevée	2 cas	4 %
		Hypotension artérielle	1 cas	2 %
		Hypoxie	3 cas	6 %
		cyanose	2 cas	4 %
		Pouls diminués	1 cas	2 %
		Anomalie auscultatoire	12 cas	24 %
		Signes d'insuffisance cardiaque	8 cas	16 %
Etat de choc cardiogénique		1 cas	2%	

ECG	Tachycardies supra-ventriculaires	52% (26 cas)	Tachycardies atriales	18 % (9 cas)
			Tachycardies hissiennes	2 % (1 cas)
			Tachycardies jonctionnelles	32 % (16 cas)
	Tachycardies à QRS large	0 % (aucun cas)		
	Bradycardies	18 % (9 cas)	Bloc auriculo-ventriculaire complet	6% (3 cas)
			Bloc auriculo-ventriculaire partiel	12% (6 cas)
			Bradycardie vagale paroxystique	0% (0 cas)
	Rythmes irréguliers	30 % (15 cas)	Arythmie sinusale	2 % (1cas)
			Extrasystole auriculaire	14 % (7 cas)
			Extrasystole ventriculaire	8% (4 cas)
Association extrasystole atriale et ventriculaire			6% (3 cas)	

L'échocardiographie	Cardiopathie congénitale	Communication inter-auriculaire	2 cas	4%
		Communication inter-ventriculaire	1 cas	2%
		Rhabdomyome au septum inter-ventriculaire	1 cas	2%
		Canal artériel persistant	1 cas	2%
	Fonction systolique altérée	10 cas	20%	
	Dilatation ventriculaire	10 cas	20%	
	Dilatation auriculaire	3 cas	6%	
	Hypertrophie ventriculaire	1 cas	2%	
	Atteinte valvulaire	16 cas	32%	

Bilan biologique	TSHus élevée	1 cas	2%
	TSHus basse	0 cas	0%
	Troponine élevée	3 cas	6%
	Anticorps anti-nucléaires positifs	1 cas	2%
	Anticorps anti-SSA et anti-SSB positifs	0 cas	0%

Le traitement	Tachycardies supraventriculaires	Manœuvres vagales	27 % (7 cas)	15 % réponse positive (4 cas) 12 % pas de réponse (3 cas)
		Amiodarone	9 cas	35 %
		Digoxine	3 cas	11 %
		Bêtabloquant	2 cas	8 %
		Amiodarone+digoxine	4 cas	15 %
		Amiodarone+ bêtabloquant	6 cas	23 %
		Amiodarone+ digoxine+ bêtabloquant	2 cas	8 %
		Choc électrique externe	15 % (4 cas)	4 % amélioration (1 cas) 11 % pas d'amélioration (3 cas)
		Indication d'ablation par radiofréquence	2 cas de syndrome de Wolf Parkinson white	8 %
	Bradycardies	Implantation de pacemaker	1 cas	11 %
		Abstention avec surveillance	1 cas	11 %
		Pas informations sur le traitement reçu	7 cas	78 %
	Les extrasystoles	Bêtabloquant	4 cas	27 %
Bêtabloquant+ amiodarone		1 cas	7 %	
Abstention avec surveillance		5 cas	33 %	
L'évolution	Réduction définitive du trouble du rythme cardiaque	27 cas	54 %	
	Récidive	5 cas	10 %	
	Persistance du même trouble du rythme cardiaque	4 cas	8 %	
	Complication (AVC ischémique)	1 cas	2 %	
	Décès	2 cas	4 %	
	Non connue	11 cas	22 %	
Le recul	5 ans			

BIBLIOGRAPH

-
- 1 M. Iselin. Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. Journal de pédiatrie et puériculture. 1998 ; 11(4) : 195-214
 - 2 C. Latrémouille, F. Lintz. Anatomie du cœur. EMC (Elsevier SAS, Paris). 2005 ; 11-001-A-10.
 - 3 D. BÉZIAU. Physiopathologie des troubles du rythme et de la conduction cardiaque: nouvelles pistes. Biologie. Université de NANTES Faculté de Medecine ; 2012.
 - 4 L. El Zein. Étude des voies de conduction cardiaque: identification des gènes spécifiquement exprimés et impliqués dans des troubles de conduction. Biochimie. Université Claude Bernard – Lyon I ; 2003.
 - 5 L. Sherwood. PHYSIOLOGIE HUMAINE. 2eme édition. Bruxelles : éditions de Boeck université ; 2006
 - 6 M.MANTO. Physiologie et physiopathologie humaine. 1ere édition. Paris : Edition SAURAMPS MEDICAL ; 2012.
 - 7 R.HOUGHTON , D.GRAY. Maitriser l'ECG de la théorie à la clinique. 3eme édition : Edition de ELSEVIER MASSON ; 2011
 - 8 D.DUBIN. Lecture accélérée de l'ECG. Edition MALOINE ; 1999.
 - 9 <https://www.espacesoignant.com/soignant/pratiques-de-soins/parametres-vitaux-constantes-recapitulatif#frequence-respiratoire>
 - 10 L. De Roy, D. El Allaf, M. Renard . Les troubles du rythme cardiaque dans la pratique medicale. 4e Ed. Paris : Ed.Masson Elsevier ; 2006

- 11 M. Dominguez, M. Dubuc. Arythmie cardiaque: guide d'apprentissage. PUM ; 2005 (ISBN 978-2-7606-1952-4). p. 29
- 12 <https://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie-medicale/arythmie-cardiaque>
- 13 M. Smith, B. Learning. Rythmes cardiaques. Série sur la formation continue; 2003. p. 40
- 14 https://www.santeweb.ch/santeweb/Maladies/khb.php?Troubles_du_rythme_cardiaque&khb_lng_id=2&khb_content_id=5582
- 15 MP. Calabrò, M. Cerrito, F. Luzza, G. Oreto. Supraventricular tachycardia in infants: epidemiology and clinical management. Curr Pharm Des 2008;14(8):723-8.
- 16 A. Batisse, J. Petit, L. Fermont, J. Kachaner. Supraventricular tachycardia in newborn infants and infants. Arch Fr Pediatr; 1979; 36:551—62.
- 17 SP. Etheridge, VE. Judd. Supraventricular tachycardia in infancy: evaluation, management, and follow-up. Arch Pediatr Adolesc Med. 1999;153:267—71.
- 18 E.Villain. Troubles du rythme et de la conduction chez l'enfant. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Pédiatrie; 1999; 4-071-A-70, 11 p.
- 19 J. Fidelle, D. Do Gnoc, P. Attuel, P. Coumel. L'amiodarone dans les troubles du rythme cardiaque de l'enfant. A propos de 135 cas. Arch Mal Cœur 1980 ; 873 : 198-204
- 20 G. Perlemuter. Guide de thérapeutique. 8e édition. Paris : Ed. ELSEVIER MASSON ; 2017

- 21 C. Planché, J. Conso, J. Langlois, JP. Binet. Stimulateur cardiaque du nourrisson et du jeune enfant. Nouvelle technique d'implantation. Nouv Presse Méd 1982 ; 11 : 2293–2294
- 22 E.Villain, RT. Smith, A. Garson. La stimulation cardiaque de l'enfant et de l'adolescent. Stimucoeur 1988 ; 15 : 231–235
- 23 J. Kron, R. Oliver, S. Norsted, MJ. Silka. The automatic implantable cardioverter defibrillator in young patients. J Am Coll Cardiol 1990; 16 : 896–902
- 24 JD. Kugler, DA. Danford, KA. Houston, G. Felix. Pediatric Radiofrequency Ablation Registry of the Pediatric Radiofrequency Ablation Registry of the Pediatric Electrophysiology Society. Pediatric radiofrequency catheter ablation registry success, fluoroscopy time, and complication rate for supraventricular tachycardia: comparison of early and recent eras. J Cardiovasc Electrophysiol 2002; 13:336– 41.
- 25 RE. Tanel, JK. Triedman, MR. Epstein, et al. Five-year experience with radiofrequency catheter ablation: implications for management of arrhythmias in pediatric and young adults. J Pediatr 1997 ; 131 : 878–887
- 26 M. Vitiello, BW. Crindle, D .Nyhaken, et al. Complications associated with pediatric cardiac catheterisation. J Am Coll Cardiol 1998 ; 32 : 1433–1440
- 27 Maltret A. Trouble du rythme et de la conduction chez l'enfant. Journal de pédiatrie et de puériculture 2016 ; 20 : 0987–7983
- 28 www.aboutkidshealth.ca/Article?contentid=894&language=French

- 29 JP. Moak. Supraventricular tachycardia in the neonate and infant. *ProPediatr Cardiol* 2000;11: 25– 38.
- 30 T. Paul, H. Bertram, R. Bökenkamp, G. Hausdorf. Supraventricular tachycardia in infants, children and adolescents: diagnosis, and pharmacological and interventional therapy. *Paediatr Drugs* 2000; 2:171– 81.
- 31 A. Batisse, M. Lévy. *Cardiologie pédiatrique pratique*. 3ème édition. Ed : Doin Editions ; 2008.
- 32 A. Maltret, J. Lacotte. Tachycardies supraventriculaires de l'enfant : histoire naturelle et prise en charge. *Archives of Cardiovascular Diseases Supplements* 2012 ; 4 : 148–162
- 33 A. Maltret. Traitement d'urgence des troubles du rythme de l'enfant. *Revue générale cardiologie; réalités pédiatriques* 145_Décembre 2009
- 34 F. Berger, M. Gass, C. Balmer. Quand les cœurs d'enfants s'emballent: tachycardies supraventriculaires; un aperçu actualisé. *Formation continue. PEDIATRICA*. 2015 ; Vol. 26 No. 1
- 35 E.Villain, VL.Vetter, JM.Garcia, et al. Evolving concepts in the management of congenital junctional ectopic tachycardia. A multicenter study. *Circ* 1990; **81**:1544–9.
- 36 L. Abid , I. Trabelsi , Y. Maazoun , S. Krichène , et al. Les troubles du rythme supraventriculaires chez le nourrisson et l'enfant. À propos de six cas. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie* .2011 ; 60 : 141–147
- 37 J.Gaudelus, B. Jeandidier, JL. Giorno. Familial focal His bundle tachycardia. A new case in the same family. *Ann Pediatr*1984;31:343.

-
- 38 J. Kachaner, A. Batisse, E. Villain, V. Lucet. Tachycardies hissiennes. In: J Kachaner, A batisse. Progrès en pédiatrie. 3 : Troubles du rythme cardiaque de l'enfant. Paris, Doin, 1987. P. 77– 90.
- 39 V. Lucet, I. Denjoy. Troubles du rythme de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Médecine d'urgence, 25-140-B-10, 2007.
- 40 P. Coumel, J. Fidelle, P. Attuel, et al. Tachycardies focales hissiennes congénitales. Étude coopérative de 7 cas. *Arch Mal Coeur* 1976; **69**: 899–909.
- 41 H.Henneveld, P.Hutter, M.Bink-Boelkens, N.Sreeram. Junctional ectopic tachycardia evolving into complete heart block. *Heart* 1998; **80**: 627–8.
- 42 T. Paul, H. Bertram, T. Kriebel, et al. Supraventricular tachycardia in infants, children and adolescents: diagnosis, drug and interventional therapy. *Z Kardiol* 2000; 89(6): 546–58.
- 43 SB. Fishberger, AF. Rossi, JJ. Messina, JP. Saul. Successful radiofrequency catheter ablation of congenital junctional ectopic tachycardia with preservation of atrioventricular conduction in a 9 month-old infant. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998; **21**: 2132–5.
- 44 É.Villain, V. Vetter, J. Garcia, et al. Evolving concepts in the management of congenital junctional ectopic tachycardia. *Circulation* 1990; **81**: 1544–1549.
- 45 A. Mendelsohn, M. Dick , GA. Serwer. Natural history of iso-lated atrial flutter in infancy. *J Pediatr* 1991;119: 386–91.
- 46 V. Leroy, V. Belin, C. Farnoux, et al. Une observation de flutter auriculaire après pose de cathéter veineux ombilical. *Arch Pediatr* 2002; **9**: 147–50.

-
- 47 M. Karen, J. Naomi, A. Richard, et al. Atrial flutter in infants. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48: 1040-6.
- 48SG. Priori, C. Napolitano, M. Gasparini. Natural history of Brugada syndrome: insights for risk stratification and management. *Circulation* 2002; 105: 1342-7.
- 49 Batisse A., Lucet V., Juresco A., Villain É. 1987. Tachycardies hétérotopes néonatales. In : Kachaner J., Batisse A., éd. *Troubles du rythme cardiaque chez l'enfant*. Paris : Doin, 15-35.
- 50 V. Lucet, D. Do Gnoc, I. Denjoy, et al. La stimulation œsophagienne chez l'enfant. *Arch Fr Pédiatr* 1990 ; 47 : 185-189
- 51 O. Apio, JS. Carvalho. Fetal dysrhythmias. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2008; 22(1):31-48.
- 52 JM. Lupoglazoff , I. Denjoy. Practical attitude toward arrhythmia in the neonate and infant. *Arch Pediatr* 2004;11:1268-73.
- 53 V. Lucet, D. Do Gnoc, I. Denjoy, et al. La stimulation oesophagienne chez l'enfant. *Arch Fr Pédiatr* 1990 ; 47 : 185-189
- 54 A. Francis, W. Brian, M. Robert, et al. Neonatal atrial flutter: significant early morbidity and excellent long-term prognosis. *Am Heart J* 1997; 133(3):302-6.
- 55 LA. Lisowski, PM. Verheijen, AA. Benatar, et al. Atrial flutter in the perinatal age group: diagnosis, management and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 771-7.
- 56 JN. Wang, JM. Wu, YC. Tsai, CS. Lin. Ectopic atrial tachycardia in children. *J Formos Med Assoc* 2000; 99: 766- 70.

-
- 57 JS. Shinbane, MA. Wood, DN. Jensen. Tachycardia-induced cardiomyopathy: a review of animal models and clinical studies. *J Am Coll Cardiol* 1997; 29:709–15.
- 58 E. Villain, D. Bonnet, T. Attali, et al. Myocardiopathies rythmiques d'origine atriale chez l'enfant : mythe ou réalité. *Arch Mal Coeur* 1992 ; 85 : 547–551
- 59 BD. Gelb, A. Garson. Noninvasive discrimination of right atrial ectopic tachycardia from sinus tachycardia in dilated cardiomyopathy. *Am Heart J* 1990 ; 120 : 886–891
- 60 C. Medi, JM. Kalman, H. Haqqani, et al. Tachycardia-mediated cardiomyopathy secondary to focal atrial tachycardia: long-term outcome after catheter ablation. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53:1791– 7.
- 61 U. Bauersfeld, RM. Gow, RM. Hamilton, T. Izukawa. Treatment of atrial ectopic tachycardia in infants < 6 months old. *Am Heart J* 1995 ; 129 : 1145–1148
- 62 G. Von Bernuth, W. Engelhardt, H. Kramer, et al. Atrial automatic tachycardia in infancy and childhood. *Eur Heart J* 1992 ; 13 : 1410–1415
- 63 JC. Salerno, NJ. Kertesz, RA. Friedman, AL. Fenrich. Clinical course of atrial ectopic tachycardia is age-dependent: results and treatment in children < 3 or > or = 3 years of age. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43:438–44.
- 64 https://www.orpha.net/consor/cgibin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=3282
- 65 D. Bradley, P. Fischbach, I. Law, et al. The clinical course of multifocal atrial tachycardia in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38:401–8.

- 66 L. Bevilacqua, E. Rhee, M. Epstein, et al. Focal ablation of chaotic atrial rhythm in an infant with cardiomyopathy. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000;11:577– 81.
- 67 F. Fish, A. Mehta, J. Johns. Characteristics and management of chaotic atrial tachycardia of infancy. *Am J Cardiol* 1996; 78:1052– 5.
- 68_ https://www.jle.com/fr/revues/mtp/e-docs/diagnostic_des_troubles_du_rythme_cardiaque_chez_lenfant_200020/article.phtml
- 69 R. Cummings, W. Mahle, M. Strieper, et al. Outcomes following electroanatomic mapping and ablation for the treatment of ectopic atrial tachycardia in the pediatric population. *Pediatr Cardiol* 2008; 29(2):393– 7.
- 70 K. Collins, G. Van Hare, N. Kertesz, et al. Pediatric non postoperative junctional ectopic tachycardia medical management and interventional therapies. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53(8):690–7.
- 71 JC. Perry, A. Garson Jr. Supraventricular tachycardia due to Wolff– Parkinson–White syndrome in children: early disappearance and late recurrence. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16: 1215–20.
- 72 JK. Ko, BJ. Deal, JF. Strasburger, DW. Benson. Supraventricular tachycardia mechanisms and their age distribution in pediatric patients. *Am J Cardiol* 1992; 69: 1028– 32.
- 73 A. Lundberg. Paroxysmal atrial tachycardia in infancy: Long– term follow– up study of 49 subjects. *Pediatrics* 1982; 70: 638– 42.

- 74 SN. Chiu, CW. Lu, CW. Chang. Radiofrequency catheter ablation of supraventricular tachycardia in infants and toddlers. *Circ J* 2009; 73: 1717–21.
- 75 KR. Kirk, JL. Gibbs, R. Radley–Smith, S. Qureshi. Cardiovascular collapse after verapamil in supraventricular tachycardia. *Arch Dis Child* 1987 ; 62 : 1265–1266
- 76 BJ. Deal, JF. Keane, PC. Gillette, A. Garson. Wolff– Parkinson–White syndrome and supraventricular tachycardia during infancy: management and follow–up. *J Am Coll Cardiol* 1985 ; 5 : 130–135
- 77 E. Villain, D. Bonnet, P. Acar, et al. Recommandations pour le traitement des tachycardies supraventriculaires réciproques du nourrisson. *Arch Pediatr* 1998; 5:133–8
- 78 TA. Tortoriello, CS. Snyder, EO. Smith, et al. Frequency of recurrence among infants with supraventricular tachycardia and comparison of recurrence rates among those with and without preexcitation and among those with and without response to digoxin and/or propranolol therapy. *Am J Cardiol* 2003; 92:1045– 9.
- 79 JA. Goudevenos, CS. Katsouras, G. Graekas, et al. Ventricular pre–excitation in the general population: a study on the mode of presentation and clinical course. *Heart* 2000; 83:29–34.
- 80 GF. VanHare. Supraventricular Tachycardia In: Gillette PC, Garson A, editors. *Clinical paediatric arrhythmias*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders company, 1999: 97–118.

- 81 JC. Perry, RM. Giuffre, A. Garson Jr. Clues to the electrocardiographic diagnosis of subtle Wolff- Parkinson- White syndrome in children. *J Pediatr*. 1990;117:871- 5.
- 82 AV. Mehta, AS. Pickoff, A. Raptoulis et al. Atrial flutter and atrial fibrillation associated with Wolff-Parkinson-White syndrome in childhood. *Pediatr Cardiol* 1980 ; 1 : 197-202
- 83 TM. Munger, DL. Packer, SC. Hammill, et al. A population study of the natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome in Olmsted county, Minnesota, 1953-1989. *Circulation* 1993 ; 87 : 866-873
- 84 T. Paul, P. Guccione, A. Garson Jr. Relation of syncope in young patients with Wolff-Parkinson-White syndrome to rapid ventricular response during atrial fibrillation. *Am J Cardiol* 1990 ; 65 : 318-321
- 85 C. Attoyan, M. Haissaguerre, JF. Dartigues, et al. La fibrillation ventriculaire dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White. *Arch Mal Coeur* 1994 ; 87 : 889-897
- 86 AH. Pietersen, ED. Andersen, E. Sandoe. Atrial fibrillation in the Wolff-Parkinson-White syndrome. *Am J Cardiol* 1992 ; 70 : 38A-43A
- 87 HJ. Wellens, LM. Rodriguez, C. Timmermanns, JL. Smeets. The asymptomatic patient with the Wolff-Parkinson-White electrocardiogram. *Pace* 1997 ; 20 : 2082-2086
- 88 E. Villain, T. Attali, L. Iserin, et al. Évolution du syndrome de Wolff-Parkinson-White chez l'enfant. *Arch Mal Coeur* 1994 ; 87 : 649-652

- 89 P. Coumel, C. Cabrol, A. Fabiato, et al. Tachycardie permanente par rythme réciproque. *Arch Mal Coeur* 1967;60:1830- 1864.
- 90 A. Lindinger, A. Heisel, G. Von Bernuth, et al. Permanent junctional reentry tachycardia. A multicenter long-term follow-up study in infants, children and young adults. *Eur Heart J* 1998 ; 19 : 936-942
- 91 JM. Schleich, G. Vaksman, P. Khanoyan, et al. Les tachycardies jonctionnelles permanentes par rythme réciproque chez l'enfant et l'adolescent. *Arch Mal Cœur* 1992 ; 85 : 553-559
- 92 RP. Chen, AP. Ignaszewski, MA. Robertson. Successful treatment of supraventricular tachycardia- induced cardiomyopathy with amiodarone: case report and review of literature. *Can J Cardiol* 1995;11:918- 22.
- 93 M. Van Stuijvenberg, GC. Beaufort-Krol, J. Haaksma, et al. Pharmacological treatment of young children with permanent junctional reciprocating tachycardia. *Cardiol Young* 2003;13:408-12.
- 94 E. Jaeggi, KC. Lau, SG. Cooper. Successful radiofrequency ablation in an infant with drug- resistant permanent junctional reciprocating tachycardia. *Cardiol Young* 1999; 9: 621- 3.
- 95 ND. Baksiene, R. Sileikiene, V. Sileikis, et al. Atrial tachyarrhythmias in infants. *Turk J Pediatr* 2008;50(2):143-8.
- 96 V. Lucet, D. Do Ngoc, D. Sidi, et al. Traitement médical et évolution à long terme des tachycardies réciproques permanentes de l'enfant : à propos de 10 cas suivis durant 11 ans. *Arch Mal Coeur* 1985; **78**:210-6.

-
- 97 PC. Dorostkar, MJ. Silka, F. Morady, et al. Clinical course of persistent junctional reciprocating tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1999; **33**:366-75.
- 98 L. Aguinaga, J. Primo, I. Anguera, et al. Long-term follow-up in patients with the permanent form of junctional reciprocating tachycardia treated with radiofrequency ablation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1998; **21**:2073-8.
- 99 F. Gaita, M. Antonio, R. Riccardi, et al. Cryoenergy catheter ablation: a new technique for treatment of permanent junctional reciprocating tachycardia in children. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004; **15**:263-8.
- 100AD. Blaufox, I. Warsy, M. D'Souza. Trasesophageal electrophysiological evaluation of children with a history of supraventricular tachycardia in infancy. *Pediatr Cardiol* 2011;**32**:1110-4.
- 101 V. Lucet et al. Traitement médical et évolution à long terme des tachycardies jonctionnelles permanentes de l'enfant. A propos de 10 cas suivis pendant 11 ans. *Arch Mal Coeur*, 1985 ; **78** : 210-6.
- 102 D. D'ESTE, F. ZOPPO, E. BERTAGLIA, et al. Long term outcome of patients with atrioventricular node re-entrant tachycardia. *Int J Cardiol*, 2007; **115**: 350-3.
- 103 JP. Pfammatter, T. Paul. Idiopathic ventricular tachycardia in infancy and childhood: a multicenter study on clinical profile and outcome. Working group on dysrhythmias and electrophysiology of the association for European pediatric cardiology. *J Am Coll Cardiol* 1999;**33**:2067-72.
- 104 V. Lucet, I. Denjoy. Troubles du rythme de l'enfant. EMC-Pédiatrie **2** ;2005 : 303-321

-
- 105 V. Lucet, D. Do Ngoc, I. Denjoy, et al. Tachycardie ventriculaire en salve soutenue du grand enfant. Guérison spontanée de 3 cas. *Arch MalCoeur* 1997;**90**:693-7.
- 106 A. Makanda, M. Trémouroux-Wattiez, M. Stijns-Cailteux, et al. Dysplasie arythmogène du ventricule droit chez un enfant de 16 mois. *Arch Mal Coeur* 1989 ; 82 : 811-814
- 107 G. Fontaine, L. Guedon-Moreau, R. Frank, et al. La dysplasie ventriculaire droite. *AnnCardiol Angéiol* 1992 ; 41 : 399-410
- 108 V. Lucet, D. Ngoc, I. Denjoy. Sustained ventricular tachycardia in older children. Spontaneous regression in 3 cases. *Arch MalCoeur Vaiss* 1997;90:693-7.
- 109 K. Yasui, T. Shibata, U. Yokoyama, et al. Idiopathic sustained left ventricular tachycardia in pediatric patients. *Pediatr Int* 2001; **43**: 42-7.
- 110 E. Villain, D. Bonnet, J. Kachaner, et al. Tachycardies ventriculaires incessantes idiopathiques du nourrisson. *Arch Mal Coeur* 1990;**83**:665-71.
- 111 A. Garson Jr, RT. Smith, JP. Moak, et al. Incessant ventricular tachycardia in infants: myocardial hamartomas and surgical cure. *J Am Coll Cardiol* 1987 ; 10 : 619-626
- 112 BM. Shehata, K. Patterson, JE. Thomas. Histiocytoid cardiomyopathy: three new cases and a review of the literature. *Pediatr Dev Pathol* 1998; 1: 56-69.
- 113 PJ. Schwartz, SG. Priori, C. Spazzolini. Genotype-phenotype correlation in the long-QT syndrome: gene-specific triggers for life threatening arrhythmias. *Circulation* 2001; 103:89-95.

- 114 SG. Priori, AA. Wilde, M. Horie, et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes expert consensus statement on inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm* 2013;10: 75–106.
- 115 C. Jiang, D. Atkinson, JA. Towbin, et al. Two long QT syndrome loci map to chromosome 3 and 7 with evidence for further heterogeneity. *Nat Genet* 1994 ; 8 : 141–147
- 116 M. Keating, D. Atkinson, C. Dunn, et al. Linkage of a cardiac arrhythmia, the long QT syndrome, and the Harvey ras 1-gene. *Science* 1991 ; 252 : 704–706
- 117 Q. Wang, J. Shen, I. Splawski, et al. SCN5A mutations associated with an inherited cardiac arrhythmia, long QT syndrome. *Cell* 1995 ; 80 : 805–811
- 118C. Napolitano, R. Bloise, N. Monteforte, et al. Sudden cardiac death and genetic ion channelopathies. Long QT, Brugada, short QT, catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia, and idiopathic ventricular fibrillation. *Circulation* 2012; 125:2027–34.
- 119 PL. Hedley, P. Jorgensen, S. Schlamowitz, et al. The genetic basis of long QT and short QT syndromes: a mutation update. *Hum Mutat* 2009; 30:1486– 511.
- 120 A. Garson Jr, M. Dick, A. Fournier, et al. The long QT syndrome in children. An international study of 287 patients. *Circulation* 1993 ; 87 : 1866–1872

- 121 W. Zareba, AJ. Moss, PJ. Schwartz, et al. Influence of the genotype on the clinical course of the long-QT syndrome. *N Engl J Med* 1998; **339**:960–5.
- 122 PJ. Schwartz, AJ. Moss, GM. Vincent, et al. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation* 1993; **88**:782– 4.
- 123 PR. Rijnbeek, M. Witsenburg, E. Schrama, et al. New normal limits for the paediatric electrocardiogram. *Eur Heart J* 2001; **22**:702– 11.
- 124 G. Vaksman, I. Bouzguenda, A. Richard. Troubles congénitaux du rythme cardiaque chez l'enfant. Quelles recommandations pour l'anesthésie. *Anesth Reanim.* 2016 ; **08** : 005
- 125 JM. Lupoglazoff, I. Denjoy, M. Berthet, et al. Notched T waves on Holter recordings enhance detection of patients with LQ_t2 (HERG) mutations. *Circulation* 2001; **103**:1095– 101.
- 126 RW. Sy, C. van der Werf, IS. Chattha, et al. Derivation and validation of a simple exercise based algorithm for prediction of genetic testing in relatives of LQTS probands. *Circulation* 2011; **124**:2187– 94.
- 127 PJ. Schwartz, L. Crotti. QTc behavior during exercise and genetic testing for the long- QT syndrome. *Circulation* 2011; **124**:2181– 4.
- 128 I. Denjoy, A. Maltret, V. Probst. Syndrome du QT long congénital, tachycardie ventriculaire catécholergique, syndrome de Brugada et mort subite inexpiquée en pédiatrie. *Archives of Cardiovascular Diseases Supplements* (2012) **4**, 53–66

- 129 MJ. Ackerman, SG. Priori, S. Willems, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Europace* 2011; 13:1077– 109.
- 130 JM. Lupoglazoff, I. Denjoy, P. Guicheney. Apport de la génétique dans la prise en charge du syndrome du QT long congenital. *Arch Mal Coeur* 2003; 96:539–47.
- 131 GM. Vincent, PJ. Schwartz, I. Denjoy. High efficacy of beta-blockers in long-QT syndrome type 1: contribution of non compliance and QT-prolonging drugs to the occurrence of beta-blocker treatment “failures”. *Circulation* 2009; 119:215–21.
- 132 E. Villain, I. Denjoy, JM. Lupoglazoff, et al. Low incidence of cardiac events with betablocking therapy in children with long QT syndrome. *Eur Heart J* 2004; 25:1405– 11
- 133 PJ. Schwartz, C. Spazzolini, SG. Priori. Who are the long-QT syndrome patients who receive an implantable cardioverter-defibrillator and what happens to them?: data from the European Long-QT Syndrome Implantable Cardioverter-Defibrillator(LQTS ICD) Registry. *Circulation* 2010;122:1272–82.
- 134 BJ. Maron, BR. Chaitman, MJ. Ackerman, et al. Recommendations for physical activity and recreational sports participation for young patients with genetic cardiovascular diseases. *Circulation* 2004;109: 2807–16.

-
- 135 JY. Heuzey, JM. Davy, J. Weissenburger, et al. Intervalle QT et médicaments: recommandations pour la prescription des médicaments chez les patients atteints du syndrome du QT long congénital. Arch Mal Coeur 1998; 91:59-66
- 136 R. Bastiaenen, ER. Behr. Sudden death and ion channel disease: pathophysiology and implications for management. Heart Sep 2011; 97: 1365- 72.
- 137 R. Deo, CM. Albert. Epidemiology and genetics of sudden cardiac death. Circulation 2012;125:620- 37.
- 138 E. Villain. Les syndromes de QT long chez l'enfant. Arch Fr Pédiatr 1993 ; 50 : 241-247
- 139 E. Villain, C. Marchal, M. Levy, et al. QT long congénital chez 25 enfants : pronostic à moyen terme. Arch Mal Coeur 1991 ; 84 : 653-658
- 140 I. Goldenberg, S. Horr, AJ. Moss, et al. Risk for life- threatening cardiac events in patients with genotype- confirmed long- QT syndrome and normal- range corrected QT intervals. J Am Coll Cardiol 2011; 57:51-9.
- 141 PJ. Schwartz. Gene- specific lethality of arrhythmic events in the long QT syndrome? A message from the International Registry. Eur Heart J 1999; 20:1137- 9.
- 142 P. Brugada, J. Brugada. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report J Am Coll Cardiol 1992; 20:1391- 6.

- 143 K. Nademanee, G. Veerakul, S. Nimmannit, et al. Arrhythmogenic marker for the sudden unexplained death syndrome in Thai men. *Circulation* 1997; 96:2595–600.
- 144 C. Antzelevitch, P. Brugada, M. Borggrefe, et al. Brugada syndrome: report of the second consensus conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation* 2005; 111:659– 70.
- 145 V. Probst, S. Evain, V. Gournay, et al. Monomorphic ventricular tachycardia due to Brugada syndrome successfully treated by hydroquinidine therapy in a 3– year– old child. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17:97– 100.
- 146 JS. Hermida, JL. Lemoine, FB. Aoun, et al. Prevalence of the brugada syndrome in an apparently healthy population. *Am J Cardiol* 2000; 86:91– 4.
- 147 J. Brugada, R. Brugada, P. Brugada. Right bundle–branch block and ST segment elevation in leads V1 through V3. A marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease. *Circ* 1998; 97:457–60.
- 148 A. Frustaci, SG. Priori, M. Pieroni, et al. Cardiac histological substrate in patients with clinical phenotype of Brugada syndrome. *Circulation* 2005; 112: 3680– 7.
- 149 C. Veltmann, C. Wolpert, F. Sacher, et al. Response to intravenous ajmaline: a retrospective analysis of 677 ajmaline challenges. *Europace* 2009; 11: 1345– 52.149

- 150 J. Brugada, R. Brugada, C. Antzelevitch, et al. Long-term follow-up of individuals with electrocardiographic pattern of right bundle-branch block and ST segment elevation in leads V1 through V3. *Circ* 2002; 105:73-8.
- 151 V. Probst, C. Veltmann, L. Eckardt, et al. Long term prognosis of patients diagnosed with Brugada syndrome: Results from the FINGER Brugada Syndrome Registry. *Circulation* 2010;121:635- 43.
- 152 F. Sacher, V. Probst, Y. Iesaka, et al. Outcome after implantation of a cardioverter-defibrillator in patients with Brugada syndrome: a multicenter study. *Circulation* 2006; 114:2317- 24.
- 153 JS. Hermida, I. Denjoy, J. Clerc, et al. Hydroquinidine therapy in Brugada syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43:1853- 60.
- 154 SG. Priori, M. Gasparini, C. Napolitano, et al. Risk stratification in Brugada syndrome: results of the PRELUDE (Programmed Electrical stimulation predictive value) registry. *J Am Coll Cardiol* 2012; 59:37- 45.
- 155 V. Probst, I. Denjoy, PG. Meregalli, et al. Clinical aspects and prognosis of Brugada syndrome in children. *Circulation* 2007; 115: 2042- 8.
- 156 I. Denjoy, A. Postma, JM. Lupoglazoff , et al. Tachycardies ventriculaires catécholergiques chez l'enfant. *Arch Mal Coeur* 2005; 98: 506-12.
- 157 PJ. Laitinen, KM. Brown, K. Piippo. Mutations of the cardiac ryanodine receptor (RyR2) gene in familial polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2001; 103: 485-90.
- 158 H. Lahat, M. Eldar, E. Levy-Nissenbaum. Autosomal recessive catecholamine- or exercise-induced polymorphic ventricular

- tachycardia: clinical features and assignment of the disease gene to chromosome 1p13–21. *Circulation* 2001; 103: 2822–7.
- 159 B. Bauce, A. Rampazzo, C. Basso, et al. Screening for ryanodine receptor type 2 mutations in families with effort-induced polymorphic ventricular arrhythmias and sudden death: early diagnosis of asymptomatic carriers. *J Am Coll Cardiol* 2002 ; 17 : 341–349
- 160 M. Hayashi, I. Denjoy, F. Extramiana, A. Maltret. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;119: 2426–34.
- 161 A. Leenhardt, V. Lucet, I. Denjoy, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7– year follow– up of 21 patients. *Circulation* 1995; 91:1512– 9.
- 162 C. Van der Werf, PJ. Kannankeril, F. Sacher, et al. Flecainide therapy reduces exerciseinduced ventricular arrhythmias in patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:2244– 54.
- 163 M. Hayashi, I. Denjoy, M. Hayashi, et al. The role of stress test for predicting genetic mutations and future cardiac events in asymptomatic relatives of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia probands. *Europace* 2012 Mar 1. Epub ahead of print
- 164 SG. Priori, C. Napolitano, M. Memmi, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2002;106:69– 74.
- 165 https://fr.wikipedia.org/wiki/Malaise_vagal

- 166 R. Ruckman. Cardiac causes of syncope. *Pediatr Rev* 1987; 9:101–8.
- 167 M. Massin, A. Bourguignon, C. Coremans. Syncope in pediatric patients presenting to an emergency department. *J Pediatr* 2004; 145:223–8.
- 168 B. Brebillat–Perrot, F. Marçon, G. Bosser, et al. Test d’inclinaison ou tilt test. Intérêt chez l’enfant et l’adolescent. *Arch Mal Cœur* 1997 ; 90 : 687–692
- 169 V. Lucet, D. Do Gnoc, B. Cauchemez, et al. Traitement de l’hypertonie vagale réflexe du nourrisson. Place du diphémanil. *Arch Fr Pédiatr* 1987 ; 44 : 359–363
- 170 V. Lucet, MA. Le Gall, T. Shojaei, et al. Hyperréactivité vagale et mort subite dans la fratrie. *Arch Mal Cœur* 2002; 95:454–9.
- 171 MK. Siren, H. Julkunen, R. Kaaja. The increasing incidence of isolated congenital heart block in Finland. *J Rheumatol* 1998; 25: 1862– 4.
- 172 JP. Buyon, R. Hiebert, J. Copel, et al. Autoimmune associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol* 1998; 31:1658– 66.
- 173 C. Llanos, PM. Izmirly, M. Katholi, et al. Recurrence rates of cardiac manifestations associated with neonatal lupus and maternal/ fetal risk factors. *Arthritis Rheum* 2009; 60:3091– 7.
- 174 U. Lundstrom, C. Bull, RK. Wyse, J. Sommerville. The natural and “unnatural” history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol* 1990; 65:1222– 9.

- 175 L. Mahoney, M. Marvin, D. Atkins, et al. Pacemaker management for acute onset of heart block in childhood. *J Pediatr* 1985;107:207- 11.
- 176 G. Batmaz, E. Villain, D. Bonnet, et al. Traitement et pronostic du bloc auriculo- ventriculaire complet infectieux de l'enfant. *Arch Mal Coeur* 2000; 93:553- 7.
- 177 JS. Hokanson, JH. Moller. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2001;87:1271- 7.
- 178 E. Villain, F. Ouarda, C. Beyler, et al. Facteurs prédictifs de bloc auriculo-ventriculaire complet tardif après traitement chirurgical des cardiopathies congénitales. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2003; 96:495- 8.
- 179 RH. Anderson, SY. Ho. The morphologic substrates for paediatric arrhythmias. *Cardiol Young* 1991; 1:159- 76.
- 180 LM. Lopes, GM. Tavares, AP. Damiano, et al. Perinatal outcome of fetal atrioventricular block: one- hundred- sixteen cases from a single institution. *Circulation* 2008; 118:1268- 75.
- 181 E. Villain. Bloc auriculo- ventriculaire complet de l'enfant. *Archives of Cardiovascular Diseases Supplements* 2012 ; 4 : 163-170
- 182 J. Huhta, J. Maloney, D. Ritter, et al. Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation* 1983; 67: 1374- 7.

- 183 N. Costedoat- Chalumeau, Z .Amoura, D. Le Thi Hong, et al. Lupus néonatal : Revue de la littérature. Rev Med Interne 2003; 24: 659-71.
- 184 E. Villain, N. Coastedoat-Chalumeau, E. Marijon, et al. Presentation and prognosis of complete atrioventricular block in childhood, according to maternal antibody status. J Am Coll Cardiol 2006; 48:1682- 7.
- 185 RM. Clancy, AD. Askanase, RP. Kapur, et al. Transdifferentiation of cardiac fibroblasts, a fetal factor in anti- SSA/Ro- SSB/ La antibody-mediated congenital heart block. J Immunol 2002; 169:2156- 63.
- 186 P. Briassouli, D. Rifkin, R. Clancy, JP. Buyon. Binding of anti- SSA antibodies to apoptotic fetal cardiocytes stimulates urokinase plasminogen activator (uPA)/uPA receptor- dependant activation of TGF- β and potentiates fibrosis. J Immunol 2011; 187:5392- 401.
- 187 G. Gregoratos, J. Abrams, AE. Epstein, et al. ACC/AHA/NASPE 2002 guidelines update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: summary article. Circulation 2002; 106: 2145- 61.
- 188 AE. Epstein, JP. DiMarco, KA. Ellenbogen, et al. ACC/AHA/ HRS 2008 Guidelines for Device- Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/ AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices): developed in

collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008; 117:e350– 408.

- 189 G. Gregoratos, MD. Cheitlin, A. Conill, et al. ACC/AHA Guidelines for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices: executive summary – a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Pacemaker Implantation). *Circulation* 1998; 97: 1325–35.
- 190 E. Villain, D. Bonnet, C. Trigo, et al. Outcome of and risk factors for second degree atrioventricular block in children. *Cardiol Young* 1996 ; 6 : 315–319
- 191 A. Sacchetti, V. Moyer, R. Baricella, et al. Primary cardiac arrhythmias in children. *Pediatr Emerg Care* 1999; 15:95 – 8.
- 192 S Elkhnessi, H Ajmi, S Hassayoun, et al. Troubles de rythme et de conduction cardiaque chez l'enfant (à propos de 14 cas). Service de pédiatrie, CHU Sahloul Sousse; 2011
- 193 C. Gupta, R.Thapar, D.Nigam, M.Singh. Cardiac arrhythmias in infancy and childhood. *Indian journal of pediatrics* 1968; 35: 247–380.
- 194 S. Premkumar, P. Sundararajan, T. Sangaralingam. Clinical profile of cardiac arrhythmias in children attending the out patient department of a Tertiary Paediatric Care Centre in Chennai. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2016; Vol-10 (12): SC06–SC08

- 195 A. Rayani, Z. Elmagrbi, E. Habas. Cardiac Arrhythmias in Libyan-Children: Hospital Based Study. Sebha Medical Journal. 2012; Vol: 11(1).
- 196 TIE, D. Diane , G. Maurice, et al. Profil des troubles du rythme cardiaque chez l'enfant noir africain : à propos de 44 cas colligés à l'Institut de Cardiologie d'Abidjan. UFR des Sciences Médicales Abidjan; 2007
- 197 P.Lee, M.Young, G.Wolff. Treatment strategies of supraventricular tachycardia and asymptomatic Wolff-Parkinson-White syndrome in children. Heart views. 2001; 2(1): 6-15.
- 198 A. Bourguignont, C. Coremans, JL. Waucquez, M. Massin. Troubles du rythme paroxystiques de l'enfant. Rev Med Liege. 2004; 59 (5): 315-319.
- 199 J. Crosson, C. Hanash. Emergency diagnosis and management of pediatric arrhythmias. Journal of Emergencies, Trauma, and Shock. 2010; 3(3): 251-260.
- 200 M. Curley, J. Bloedel-Smith, P. Maloney. Critical Care Nursing of Infants and Children. Saunders, Philadelphia. 2001
http://repository.upenn.edu/miscellaneous_papers/4/
- 201 <https://eurekasante.vidal.fr/medicaments/vidal-famille/medicament-mdepak01-DEPAKINE.html>
- 202 J. Brugada, N. Blom, G. Sarquella-Brugada, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPC Arrhythmia Working Group joint consensus statement. Europace. 2013; 15(9): 1337-1382.

-
- 203 KY. Chan, KY. Loke, WC. Yip, et al. Cardiac arrhythmias in paediatric practice. *J Singapore Paediatr Soc.* 1989; 31:32–37.
- 204 A. Batte, P. Lwabi, S. Lubega, et al. Prevalence of arrhythmias among children below 15 years of age with congenital heart diseases attending Mulago National Referral Hospital, Uganda. *BMC Cardiovascular Disorders.* 2016; 16: 67.
- 205 Y. Christina, MD. Miyake, J. Pedro, et al. Cardiac tumors and associated arrhythmias in pediatric patients, with observations on surgical therapy for ventricular tachycardia. *Journal of the American College of Cardiology.* 2011; 58(18).
- 206 JN. Wang, JM. Wu, YC. Tsai , CS. Lin. Ectopic atrial tachycardia in children. Department of Pediatrics, National Cheng Kung University Hospital, Tainan, Taiwan. *J Formos Med Assoc.* 2000; 99(10): 766–70.
- 207 J. Stephanie, MD. Doniger, Q. Ghazala, et al. Pediatric dysrhythmias. *Pediatr Clin N Am.* 2006; 53: 85– 105
- 208 K. Myung, MD. Park. *Pediatric cardiology for practitioners.* 4th edition. Mosby Publishing; 2002.
- 209 D. Dubin. *Rapid interpretation on EKGs.* 6th edition. Tampa (FL) 7 COVER Publishing; 2000.
- 210 A. Garson, M. Dick, A. Fournier, et al. The long QT syndrome in children: an international study of 287 patients. *Circulation* 1993; 87:1866 – 72.
- 211 Y. Lorcy, M. Klein. Thyroid dysfunction and cardiovascular disease. *EMC–Cardiologie Angéiologie.* 2005; 2: 127–135

- 212 M. Bellavance. La tachycardie supraventriculaire chez l'enfant. *Paediatr Child Health* 2001; 6 (8): 585–589.
- 213 D. Mehta, S. Wafa, DE. Ward, AJ. Camm. Relative efficacy of various physical manoeuvres in the termination of junctional tachycardia. *Lancet* 1988; 1:1181–5.
- 214 P. Venugopalan, A. Shakeel, A. Al Amry, S. Jaya. Supraventricular tachycardia in children: a report of three cases, diagnosis and current management. *Medical Sciences* 2000; 2: 59–64
- 215 TU. Chun, GF. Van Hare. Advances in the approach to treatment of supraventricular tachyarrhythmia in the pediatric population. *Carr Cardio Rep* 2004: 6(5): 322–326.
- 216 C. Blomström–Lundqvist, MM. Scheinman, EM. Aliot, et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with Supraventricular arrhythmias–executive summary. A report of the American college of cardiology/American heart association task force on practice guidelines and the European society of cardiology committee for practice guidelines (writing committee to develop guidelines for the management of patients with Supraventricular arrhythmias) developed in collaboration with NASPE–Heart Rhythm Society. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42(8): 1493–1531.
- 217 JD. Kugler, DA. Danford, K. Houston, et al. Radio–frequency catheter ablation for paroxysmal supraventricular tachycardia in children and

adolescents without structural heart disease. *Am J Cardiol* 1997; 80:1438-43.

218 R. Prem Sekar. Epidemiology of arrhythmias in children. *Indian Pacing and Electrophysiology Journal* 2008; 8 (1): S8-S13.